



XXI

**CONGRESO ARGENTINO
DE HEMATOLOGÍA**

29 de OCTUBRE al
1 de NOVIEMBRE 2013

POSTERS PEDIÁTRICOS

POSTERS PEDIÁTRICOS (PP)

Anemias/eritropatías: PP001 a PP006

Trombocitopatías: PP007 y PP008

Biología molecular y citogenética: PP009 a PP011

Citometría de flujo: PP012 a PP015

Enfermedades metabólicas y de almacenamiento: PP016 a PP021

Hemostasia y trombosis: PP022 a PP030

Infecciones: PP031 a PP036

Leucemias agudas: PP037 a PP053

Mielodisplasia y aplasia: PP054 y PP055

Medicina transfusional: PP056

Neoplasias linfoides: PP057 a PP060

Trasplante: PP061 a PP064

Otros: PP065 a PP069

<p>DIAGNOSTICO PRENATAL DE HEMOGLOBINA BARTS, DESCRIPCION DE UNA CASO MF Tisi Baña, O Cambiaso, L Otaño, P Sorroche, D Altuna, M Makiya Hospital Italiano de Buenos Aires</p> <p>Introducción: A pesar de que la talasemia alfa (TA) es típicamente de alta prevalencia en el sudeste asiático, medio oriente y el mediterráneo, hay un interés creciente por su conocimiento, diagnóstico, tratamiento y prevención en nuestro medio, debido a los cambios migratorios.</p> <p>La Hb Barts es su forma más severa y generalmente fatal. Los fetos que la presentan nacen muertos o mueren poco tiempo después del parto. El diagnóstico intraútero y su tratamiento hacen posible su supervivencia.</p> <p>Objetivos: Describir la presentación, el diagnóstico y el tratamiento intrauterino de un feto de 19 semanas con Hb Barts.</p> <p>Destacar la relevancia del estudio de posibles portadores de talasemia alfa en poblaciones de riesgo previo al embarazo.</p> <p>Métodos: Se nos consultó un feto de 19 semanas de gestación por anemia, sospechada por signos ecográficos. El paciente es el producto de una segunda gestación de una pareja de origen chino, sin antecedentes conocidos de anemia. Se realizaron hemograma, frotis de sangre periférica, electroforesis de Hb y HPLC. Se estudio a los padres en forma similar y se les realizó estudio molecular.</p> <p>Resultados: El feto tenía Hb Barts y ambos padres eran heterocigotas para la delección SEA. El feto inició tratamiento transfusional con buena evolución.</p> <p>Conclusiones: La sospecha y el diagnóstico intraútero de Hb Barts permiten iniciar el tratamiento precoz y posibilitan la supervivencia de estos fetos. El screening de los padres con riesgo de ser portadores hubiera permitido el consejo genético y un mejor seguimiento del embarazo.</p>	PP001	<p>ESTUDIO DE TALASEMIAS: DESDE EL LABORATORIO DE RUTINA A LA IDENTIFICACION MOLECULAR M Hernández, I Bragos, L Zanella, P Zabalía, V Fernández, P Pombo, P Iommi, F Torreguitart, S Garbiero, S Dos Santos, V Cavanne, A Alzueta, M Ojeda, A Pratti, M Voss, E Agriello LEB Laboratorio de Especialidades Bioquímicas, Bahía Blanca Cátedra de Hematología. Facultad de Ciencias Bioquímicas y Farmacéuticas, UNR. Rosario. Clínica Dr. Matera Servicio de Hematología del HIGA "Dr. J Penna" Bahía Blanca 5 Hospital Materno Infantil Dr Tettamanti, Mar del Plata LA-CHyBS, Nqn, Santa Rosa GHS</p> <p>Introducción: las Talasemias son un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios de carácter autosómico recesivo que afectan la producción de Hemoglobina normal con expresión clínica variable. Actualmente es posible identificar la mutación genética causante. Objetivo: Analizar la secuencia de los estudios realizados para llegar a la identificación molecular de estos síndromes. Materiales y método: Se estudiaron 54 pacientes. A todos ellos se les realizaron 1) estudios hematimétricos de rutina: morfología por microscopía óptica y recuentos automatizados, 2) patrón de hierro 3) electroforesis capilar de hemoglobina (EHb) (Minicap, Sebia), y 4) estudios moleculares empleando la técnica de ARMS-PCR (Amplification Refractory Mutation System); secuenciación directa del gen de beta globina (Método de Sanger) y Gap-PCR. Resultados: en todos los pacientes el metabolismo del Fe fue normal. En los pacientes que presentaron rasgos β talasémicos por microscopía, con eritrocitos $x=5,4 \times 10^{12}/L$, VCM $x=58fl$, HbA₂$>3,5\%$ ($x=5,05\%$), HbF (rango: 0-4,8%) se estudiaron mediante PCR-ARMS las mutaciones responsables de beta talasemia encontrándose en heterocigosis: β^{*39} (n=18), β^{*1} (n=10), β^{*110} (n=11), β^{*2-745} (n=2), β^{*1-6} (n=1); en 2 pacientes se detectó mediante secuenciación directa una mutación en estado heterocigota que correspondió a la delección de una adenina (A) en el codón 6 del gen β globina. En una paciente asiática con HbA₂: 3,2%, HbF: 0,4% y HbE o V: 11,5% fue positivo el estudio molecular para Hb E. En 2 pacientes se determinó β talasemia Mayor: beta+1-110 en homocigosis (n=1) (HbF 66%; HbA₂ 5%) y en el otro paciente: mutación 39 en un cromosoma y en el otro no se pudo detectar la mutación (HbF 80%; HbA₂ 5%). En aquellos pacientes (n=7) con HbA₂ disminuida ($x=2,2$) y Hb F entre 0-0,5%, eritrocitos $x=5,0 \times 10^{12}/L$, VCM $x=68fl$ se estudiaron mediante Gap-PCR mutaciones de alfa talasemia, encontrándose en heterocigosis: delección -$\alpha 3,7$ (n=4) y delección -$\alpha 20,5$ (n=1). Se encontraron 2 pacientes con delección -$\alpha 3,7$ en homocigosis.</p> <p>Conclusión: Se demuestra la importancia de la evaluación de los índices hematimétricos, morfología y EHb sensible y específica a fin de direccionar en forma óptima el estudio molecular.</p>
<p>PREVALENCIA DE ANEMIA FERROPENICA Y DEFICIENCIA DE HIERRO EN ADOLESCENTES MUJERES G Martínez, S Veber, K D'Alói, A Kannemann, L Cosentini, M Jarazo, S Cuesta, J Pinto, G Galimberti, G Elena Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde</p> <p>Introducción: La deficiencia de hierro es una de las carencias nutricionales más frecuentes en los países en desarrollo. La prevalencia en adolescentes es de 19-21%. La mayoría de los estudios en Argentina se han realizado en menores de 2 años. Las mujeres adolescentes constituyen un grupo de riesgo por sus requerimientos aumentados en relación con una serie de cambios fisiológicos y a su aporte dietético suele ser deficitario. Objetivo: Determinar la prevalencia de anemia ferropénica (AF) y deficiencia de hierro en mujeres adolescentes de 12-18 años, las características demográficas y socioeconómicas, y establecer si existe asociación entre las mismas y la AF. Materiales Y Metodos: descriptivo, prospectivo y transversal. Resultados: De 53 observaciones el 71.1% provenían de Gran Bs. As. Y el 28.3% de CABA. El 77.4% tenían necesidades básicas satisfechas. La media de edad fue de 14,6 a. (11-18). El 47.2% (25) no tuvieron déficit de hierro. El 22.6% (12) presentó AF, el 15.1% (7) deficiencia de hierro sin anemia, y el 7.5% (4) depleción de los depósitos. Un 7.5% (4) tuvieron anemia de otra etiología. De las 12 pacientes con desnutrición, 3 presentaron AF, 2 deficiencias de hierro sin anemia, 1 depleción de depósitos, y 6 valores normales. Entre las pacientes con sobrepeso (6), 2 presentaron AF, 2 deficiencias de hierro sin anemia y 1 anemia de otra etiología. Las pacientes con IMC normal (34): 7 AF, 6 deficiencias de hierro sin anemia, 3 depleciones de depósitos, 2 anemias de otra etiología, y el resto normal. En el grupo con necesidades básicas insatisfechas (11): 3 tuvieron AF, 2 deficiencias de hierro sin anemia, 1 depleción de depósitos, y 5 valores normales.</p> <p>Conclusion: La prevalencia de AF fue de 22,6%, lo cual coincide con lo descrito en la bibliografía. Del total de pacientes (53), 24 presentaron algún grado de deficiencia de hierro, lo cual representa una cifra alarmante. La carencia nutricional de hierro es un trastorno importante en nuestra población adolescente, y cuya prevención y control deberían estar específicamente contemplados en los programas de atención de dicha población.</p>	PP003	<p>ESFEROCITOSIS HEREDITARIA (EH): ASPECTOS CLINICOS, DIAGNOSTICOS Y EVOLUCION. EXPERIENCIA DE UN CENTRO PEDIATRICO. L Alba, M Aznar, M Costa, M Cuello, A Fynn, V Giménez S Pereyras, M Martínez Hospital de Niños "Sor María Ludovica". La Plata.</p> <p>Introducción: La EH es una anemia hemolítica congénita como consecuencia de anomalías en las proteínas de membrana eritrocitaria. La gravedad clínica varía de portador libre de síntomas a hemólisis severa. Es la causa más frecuente de hemólisis crónica. Objetivo: Analizar la clínica, hallazgos de laboratorio y comportamiento a lo largo del tiempo de niños con EH diagnosticados en los últimos 20 años. Pacientes y Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de niños diagnosticados entre 1992 y 2012. Variables analizadas: sexo, edad, clínica al diagnóstico, antecedentes familiares, hallazgos de laboratorio, tratamiento y evolución. Resultados: Se incluyeron 92 pacientes (ptes), 38 mujeres y 54 varones, con una mediana de edad de 9 meses (r: 0,1-168). Patrón de herencia autosómico dominante en 53ptes (57%). Mediana de Hemoglobina (Hb) al diagnóstico: 8,6gr/ dl (r: 4- 19,6). CHCM aumentada en 29ptes (31.5%) mediana de 35,8g/dl (r: 29- 42,4). Laboratorio de hemólisis extravascular 48ptes (52%). Prueba de Coombs Directa (PCD) negativa en 92 ptes. Esferocitos y reticulocitosis en 61ptes (66,3%), esferocitos presentes en 85 ptes (92,3%). Curva de fragilidad osmótica eritrocitaria inmediata e incubada en 71ptes (77%) con resultado positivo en 58ptes (75%). Manifestaciones clínicas al diagnóstico: palidez 61ptes (66,3%), ictericia 35ptes (38%), esplenomegalia 4ptes (4,3%). Requerimiento transfusional en 57ptes (62%): 17,5% con más de 10 transfusiones y 4,3% con más de 20 transfusiones, recibiendo tratamiento quelante por sobrecarga de hierro con ferritinas mayores a 1000ng/ml. Colelitiasis en 21ptes (22,8%). Esplenectomía a 33ptes (35,8%) normalizando Hb y sin complicaciones infecciosas severas.</p> <p>Conclusion: En nuestra serie la historia familiar positiva, las manifestaciones clínicas, la morfología en el extendido de sangre periférica, el laboratorio de hemólisis extravascular con PCD negativa y el aumento de fragilidad osmótica eritrocitaria confirmaron el diagnóstico en un gran número de pacientes. En caso de historia familiar negativa con EH leve o muy severa el diagnóstico resultó dificultoso postergándose en el tiempo.</p>

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA: INDICACIONES Y RESULTADOS DE LA ESPLENECTOMÍA	PP005
<p>N Basack, M Attie, A Cocca, G Schwalb, G Gil, A Ferrero F González, MR Pérez, F Cedeño, G Drelichman, D Freigeiro, N Fernandez Escobar, L Aversa Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina.</p>	
<p>Introducción: la Esferocitosis Hereditaria (EH) es la membranopatía más frecuente en la edad pediátrica. En la actualidad, varias son las controversias sobre el rol de la esplenectomía (E). Objetivo: describir nuestra experiencia de 19 años(a) en E en EH. Material y métodos: marzo 1994 - marzo 2013 se diagnosticaron 94 pacientes (P) con EH: M/F: 50/44, x edad al diagnóstico (D): 40 m, antecedentes familiares de EH: 52 P (66%), < 1 a al D: 42.5%. Clasificación: EH leve: 20 P (21.3%), EH moderada: 69 P (73.4%), EH severa: 5 P (5.3%). Complicaciones: crisis aplásticas (CA): 8 P (8.5%), crisis hemolíticas (CH): 26 P (27.6%). Se analizaron en forma retrospectiva las indicaciones y los resultados de la E en 34 P con EH. Resultados: En 34 P (36.2%) se realizó E. x de edad a la E: 85.8 m, Indicaciones de E de acuerdo a clasificación: EH aislada y en 5 E + C (formas clínicas de HE moderadas y severas). 33 P (97%) normalizó la hemoglobina (Hb) y los reticulocitos (R) post E (x Hb y de R previa: 10.5 gr/dl y 9.9% - Post: 13.45 gr/dl y 1.2%). 1 P (7%) no respondió a la E encontrándose un bazo accesorio. El recuento de plaquetas aumentó post E de una x de 232.200 mm³ a x 550.000 mm³. Complicaciones post E: 5 P (14.7%) presentaron complicaciones leves tempranas: 1 fiebre, 2 íleo paralítico y 1 dehiscencia de herida. Ningún P presentó complicaciones tardías: (CA: 0%, CH: 0% y sepsis 0%). Con una x de seguimiento de 11.4 a la mortalidad fue de 0%. Conclusión: las indicaciones de E en EH son: en las formas clínicas moderadas y severas. Así, 34 P (36.2%) se les indicó E logrando en el 97% la normalización de la anemia hemolítica (normalización de la Hb y R). La mortalidad fue de 0%. En el caso de los P con EH + litiasis vesicular la indicación de doble cirugía (E+C) es para P con formas clínicas moderadas y severas.</p>	

ANEMIA DE FANCONI: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE LA CIUDAD DE BS. AS.	PP006
<p>V Santidrian, S Veber, K D'aloí, G Martinez, M Cosentini, G Correa Llano, M Viso, K Moreno, D Posada, N Cabero, A Casanovas, C Basile, G Elena Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde, CABA</p>	
<p>Introducción: La Anemia de Fanconi (AF) es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva que se caracteriza por la aparición de una pancitopenia como consecuencia de un fallo medular progresivo, malformaciones congénitas asociadas, fragilidad cromosómica y predisposición al cáncer. Es una enfermedad rara y su prevalencia se estima en 1-5 casos por millón. Objetivo: Describir los pacientes de AF, sus características clínicas, formas presentación, evolución y tratamiento. Resultados: Se incluyeron 7 pacientes con diagnóstico de AF diagnosticados mediante la prueba de fragilidad cromosómica con DEB. La media de edad al diagnóstico fue de 6 años (3- 9). En el 57% el motivo de consulta fue la anemia, un solo paciente presentó trombocitopenia como alteración hematológica inicial. Todos presentaban alguna alteración no hematológica (agenesia CAE, alteraciones renales, sindactilia, microcefalia, agenesia de radio, etc.). Las alteraciones no hematológicas más frecuentes fueron hipopigmentación, máculas café con leche y malformaciones renales. Todos presentaban VCM > 90 fl al momento del diagnóstico y mal progreso ponderoestatural. Un paciente de 3 años presentaba Neurofibromatosis tipo I. En 5 se diagnosticó aplasia medular, sólo 2 tuvieron requerimiento transfusional. Uno falleció por intercurencia infecciosa, y el otro recibió TCPH no relacionado hace 4 años, requiriendo actualmente terapia de quelación. El resto realiza controles periódicos. Conclusión: La Anemia de Fanconi representa el fallo medular congénito más frecuente. El único tratamiento curativo es el TCPH, con resultados contradictorios, los mejores resultados se ven obteniendo cuando se realiza en edades tempranas, en estadios precoces de la enfermedad, y cuando el paciente ha recibido un número reducido de transfusiones.</p>	

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA EN MENORES DE TRES MESES	PP007
<p>M Cosentini, S Veber, K D'aloí, G Martinez, A Kannemann, V Santidrian, M Correa Llano, M Viso, D Posada, K Moreno, N Cabero, A Casanovas, C Basile, G Elena Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde, CABA</p>	
<p>Introducción: La Trombocitopenia inmune es una de las enfermedades hematológicas más comunes de la infancia con una incidencia de 4 a 5 casos cada 100000 niños. Habitualmente en el inicio presenta hemorragias súbitas, pero con pronóstico favorable. Objetivo: Conocer y comunicar la incidencia, causas, evolución y tratamiento de TPI en pacientes menores de 3 meses en un servicio de hematología pediátrico. Material y método: Se realizó un estudio, retrospectivo, transversal, observacional. Se evaluaron 106 pacientes con diagnóstico de TPI desde Enero/2010 hasta Junio/2013, seleccionando para este trabajo los menores de 3 meses. Resultados: 23 pacientes fueron menores de 3 meses (21%), con una media de 16000 plaquetas (1000-66000). El diagnóstico se realizó por clínica y hemograma. En 6 pacientes (26%) se realizó punción de médula ósea (PAMO). En relación a la etiología, cinco pacientes (22%), recibieron vacunas a virus vivo y 5 (22%) presentaron infecciones: 2 infecciones de vías aéreas superiores, 2 infecciones por citomegalovirus y 1 por parvovirus. El 74% recibió tratamiento: gammaglobulina en 12 pacientes (52%), corticoides en un paciente (4%), gammaglobulina y corticoides en 5 pacientes (22%) y ningún tratamiento en 5 pacientes (22%). La respuesta completa se alcanzó entre 1 a 19 días, con una media de 5 días. 18 pacientes lograron respuesta completa (78%), 4 (18%) respuesta parcial con el primer tratamiento y luego completa con segundo tratamiento y uno (4%) con respuesta nula con el primer tratamiento y completa posterior al segundo tratamiento. Conclusiones: El diagnóstico de TPI se realiza con el interrogatorio, examen físico y hemograma, no siendo necesaria la PAMO, en trombocitopenia aislada. Se debe investigar la presencia de infecciones o vacunación a virus vivo previa. Generalmente el recuento plaquetario menor a 20000 se acompaña en general de sangrado húmedo (mucoso) y justifica la necesidad de tratamiento. Clásicamente se utilizan gammaglobulina o corticoides. En este estudio se observó la rápida respuesta al tratamiento, con recuperación completa en todos los pacientes, confirmando el buen pronóstico en este grupo etario.</p>	

CAUSAS POCO FRECUENTES DE TROMBOCITOPENIA	PP008
<p>M Viso, S Veber, K D'aloí, G Martinez, A Kannemann M Cosentini, V Santidrian, M Correa Llano, D Posada, K Moreno N Cabero, A Casanovas, C Basile, P Heller, G Elena Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde, CABA Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari,</p>	
<p>Introducción: Varias pueden ser las causas de trombocitopatías. Pueden asociarse a fallo medular como la trombocitopenia amegacariocítica y la trombocitopenia asociada a agenesia de radio. Entre las causas con alteraciones cualitativas de las plaquetas se encuentran la enfermedad de Bernard Soulier y la Mutación del gen MYH9. Objetivos: Analizar las características de 3 pacientes con trombocitopenia hereditaria. Resultados: Caso 1: Varón de 5 días de vida, facies peculiar, diagnóstico de sepsis, estenosis pulmonar y CIV que presenta: Hb: 16 g/dl GB: 10.400 (N: 65%) Plaquetas: 18.000/mm³. Serologías negativas. Recibe Gammaglobulina y corticoides. Por la falta de respuesta al tratamiento, se realizó punción de médula ósea: celularidad conservada, hipoplasia megacariocítica, realizándose el diagnóstico de Trombocitopatía Amegacariocítica. Y el diagnóstico genético de síndrome de Noonan. Caso 2: Mujer de 4 años, con sangrado mucocutáneo desde los 5 meses de vida. Hemograma: Hb: 4,6 g/dl GB: 12.600/mm³ (N 72%) Plaquetas: 63.000/mm³, macroplaquetas por frotis. Estudio de agregación plaquetaria: pobre respuesta de agregación frente a epinefrina y colágeno, ausencia de respuesta frente a fibrinógeno y ristocetina. Gránulos densos por citometría de flujo: 97.9%, determinación normal de la unión de PAC-1 al sitio activo de la GP alfa IIb/III, ausencia de glicoproteína Ib y de glicoproteína IX. Glicoproteico IIb/IIIa se encuentra conservado. Diagnóstico: Síndrome de Bernard-Soulier. Caso 3: Mujer de 7 meses, con diagnóstico de absceso inguinal. Hemograma: Hb: 10,4 g/dl GB: 8.100 (N: 56%) y Plaquetas: 16.000/mm³, macroplaquetas por frotis. Se realizan estudios de Glicoproteínas: IIIa, Ib, IX y IIb normales. Mutación del gen MYH9 positiva: diagnóstico de Trombocitopatía Hereditaria asociada a la mutación del gen MYH9. Conclusión: La trombocitopenia inmune primaria es la principal causa de trombocitopenia en la infancia y su curso es benigno. En aquellos pacientes con ausencia de respuesta al tratamiento, evolución crónica y alteraciones en la morfología de las plaquetas deben sospecharse trastornos hereditarios para poder brindar consejo genético y adecuar la terapéutica.</p>	

REARREGLOS CROMOSÓMICOS 10;11 QUE PRODUCEN LA FUSIÓN MLL-MLLT10 EN LEUCEMIAS AGUDAS PEDIÁTRICAS M Coccé, P Rubio, A Mancini, C Alonso, M Felice, E Alfaro S Eandi, J Rossi, M Gallego Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Buenos Aires, Argentina	PP009
<p>Introducción: Las traslocaciones cromosómicas que afectan al gen MLL involucran una variedad de diferentes cromosomas "partners". Por otro lado, a nuestro conocimiento, se han descrito 121 genes "partners", de los cuales 79 han sido caracterizados molecularmente, siendo los más frecuentes AFF1,MLLT3 y MLLT1. En un estudio reciente se ha comunicado que la t(10;11)(p12;q23), que involucra los genes MLL-MLLT10, tiene una frecuencia en infantes, de 5% y 27% en LLA y LMA respectivamente; siendo de 2% y 20% en LLA y LMA pediátricas. Es de destacar que esta fusión puede ser citogenéticamente críptica o formar parte de rearreglos cromosómicos complejos. Objetivo: Comunicar 14 casos de rearreglos que involucran los genes MLL y MLLT10 caracterizados por citogenética clásica, hibridación in situ por fluorescencia (FISH) y biología molecular. Materiales y métodos: Se incluyeron 14 pacientes, 10 con LMA y 4 con LLA; de los cuales 4 fueron pediátricos y 10 infantes (7 varones y 7 mujeres). Todos los casos fueron analizados por bandeo G y sólo se pudieron estudiar 11 y 13 por FISH y RT-PCR, respectivamente. Resultados: Utilizando bandeo G, 4 casos fueron normales y 10 presentaron anomalías cromosómicas involucrando traslocaciones, inversiones, inserciones y rearreglos complejos. Con técnica de FISH se detectaron rearreglos citogenéticamente crípticos en casos que no tenían la clásica t(10;11)(p12;q23) y en casos normales. Además se pudieron clarificar rearreglos complejos. La fusión MLL-MLLT10 se confirmó por RT-PCR en 12 casos y en uno fue negativo. Este último tenía la t(10;11)(p12;q23) y el rearreglo del MLL por FISH. Finalmente, las dos últimas técnicas permitieron evidenciar la existencia de heterogeneidad en los sitios de corte de los genes. Conclusión: El presente trabajo evidencia que los mecanismos que producen la fusión MLL-MLLT10 son variables, implicando desde una traslocación simple hasta rearreglos complejos. Destacamos la importancia del empleo conjunto de las técnicas de bandeo G, FISH y RT-PCR para la identificación del rearreglo que involucra a los genes MLL y MLLT10.</p>	

TRASLOCACIONES CROMOSÓMICAS INVOLUCRANDO EL LOCUS IGH (14q32) EN LEUCEMIAS LINFOBLÁSTICAS AGUDAS A PRECURSOR B PEDIÁTRICAS. M Gallego, M Coccé, M Felice, J Rossi, A Bernasconi, C Alonso, E Alfaro Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Buenos Aires, Argentina.	PP010
<p>Introducción: Las traslocaciones cromosómicas involucrando la banda 14q32, donde se encuentra el gen de la cadena pesada de inmunoglobulinas (IGH), son muy raras en leucemias linfoblásticas agudas a precursor B (LLA-PCB) y más aún en pacientes pediátricos. Por otro lado, su valor pronóstico es controvertido. Recientemente se han comunicado 29 casos en una serie de 4362 pacientes con LLA-PCB, tanto adultos como pediátricos. Se han descrito diferentes cromosomas "partners" involucrando genes miembros de las familias CEBB, BCL2, ID4, EPOR y TRA/D, siendo los más frecuentes en pediatría CRLF2, CEBPD, CEBPA, ID4 y CEBPB. Objetivo: Presentamos 7 casos de anomalías cromosómicas (AC) involucrando el gen IGH en 14q32 en una serie de 1276 pacientes pediátricos con LLA-PCB. Materiales y métodos: Entre marzo de 1992 y junio de 2013 se estudiaron 1550 pacientes con LLA de los cuales 1261 fueron a precursor B. Los estudios citogenéticos se realizaron con técnica de bandeo G y FISH con sonda LSI IGH "break apart". Los pacientes fueron tratados de acuerdo a 4 protocolos sucesivos según la estrategia del grupo BFM. Resultados: Siete pacientes presentaron AC involucrando la banda 14q32: t(5;14)(q31;q32) (n=3), t(8;14)(q11;q32)(n=2), (14;19)(q32;q13)(n=1) y add(14)(q32)(n=1). Uno de los casos presentaba además t(9;22)/BCR-ABL (+) y otro hiperdiploidía. Los rearreglos del IGH fueron confirmados por FISH. Los inmunofenotipos fueron pre-B (n=3), LLA-PCB no determinado con hipereosinofilia (n=3) y común (n=1). Dos de los pacientes con t(5;14) recayeron a los 12 y 21 meses y el tercero falleció en RC. Los restantes permanecen en RC a +1,+8, +70 y +106 meses desde la RC. Conclusiones: 1-Confirmamos la baja incidencia de estas AC y la asociación de la t(8;14) con la t(9;22). 2-Destacamos la importancia del FISH como herramienta diagnóstica ya que muchos casos son crípticos y pueden estar subdiagnosticados. 3-Finalmente, estos pacientes podrían representar un subgrupo de LLA-PCB, en el cual la identificación del gen "partner" podría permitir la estratificación de los pacientes en grupos de riesgo y contribuir al descubrimiento de nuevos genes involucrados en la transformación maligna.</p>	

PANCITOPENIA: DE ANEMIA DE FANCONI A SÍNDROME DE JACOBSEN. REPORTE DE UN CASO S Benasayag, M.I Gallino, L Teiber, VC Baldomá, M. Lopez Nigro A.R Awdejczuk GJ, M.A Carballo (1)Fundagen; (2)CIGETOX-INFIBIO Dto. Bioquímica Clínica- FFYB.UBA; (3)Hematología infantil. Casa Hospital San Juan de Dios. Bs as, Argentina	PP011
<p>La pancitopenia es frecuente motivo de consulta en Hematología y Genética, asociada a anomalías renales y de pulgares. La anemia de Fanconi presenta fenotipo característico, asociado con alteraciones en la médula ósea y riesgo aumentado de Leucemia. Objetivo: Reportar una paciente con pancitopenia y sospecha de Anemia de Fanconi, que reveló anomalía cromosómica definiendo el Síndrome de Jacobsen. Paciente nacida de 32 semanas de gestación, peso al nacer 1,200 kg, presentó cuadro compatible con sepsis. Recibió transfusión de plaquetas por trombocitopenia severa y sangrado intestinal, y tres transfusiones de glóbulos rojos por anemia severa sintomática. A los 3 meses consultó a Hematología Infantil, presentando pancitopenia (leucopenia y plaquetopenia moderadas) con anemia (se corrige con transfusiones y tratamiento con hierro y ácido fólico). Serologías virales y TORCH negativas. En ecografía abdominal muestra esplenomegalia homogénea, doppler de vasos abdominales normales. La radiografía de manos fue normal. En la evolución se observó mejoría del recuento reticulocitario, plaquetario y neutropenia, con retraso madurativo moderado, mal progreso de peso y facies peculiar. Se solicitó Test de DEB y cariotipo por Bando G, y se derivó a Genética. Por resultados obtenidos en DEB se realiza Test de Micronúcleos con Bloqueo de la Citocinesis (CBMN). Genética Clínica solicitó cariotipos parentales y test de MLL (FISH). El Test DEB dió negativo, aunque presentó un leve aumento de rupturas con respecto al valor del control. El CBMN arrojó resultados compatibles con los reportados en literatura para grupo control. El bandeo G detectó delección en 11q23. Test de MLL negativo. Los hallazgos son compatibles con la descripción del Síndrome de Jacobsen. Conclusión: Los resultados resaltan la importancia de realizar bandeo G y test de DEB, en todos aquellos niños que padecen pancitopenias y rasgos dismórficos o retardo mental. Esta combinación permite detectar anomalías estructurales que llevan a la detección de posibles síndromes, cambiando el asesoramiento familiar. Por otra parte resaltan la importancia del equipo multidisciplinario para beneficio del paciente en estudio.</p>	

CAMBIOS SECUENCIALES EN LOS NIVELES DE LTCD4 NAIVE, MEMORIA Y REGULATORIOS EN NIÑOS HIV(+) CON DIFERENTE RESPUESTA AL TRATAMIENTO ANTIRRETROVIRAL H Quiroz, J Balbarsky, M Candi, G Barboni, E Gaddi División Inmunología. Hospital General de Niños Dr. P. de Elizalde. Ciudad Autónoma de Buenos Aires.	PP012
<p>Introducción Durante la infección por HIV los niveles cuantitativos de los LTCD4 y la dinámica entre la proporción de sus diferentes subpoblaciones, están influenciados por la tasa de replicación viral y el compromiso de estas células en la respuesta inmune frente al virus. La adecuada respuesta al tratamiento antirretroviral combinado permite la progresiva reconstitución cuantitativa y funcional del sistema inmune. Materiales y métodos. El comportamiento de las subpoblaciones naive/memoria y regulatorias fueron estudiadas en 15 niños HIV(+) con distinto grado de respuesta y adherencia al tratamiento antirretroviral. En los mismos se evaluaron en dos momentos (i,f) del seguimiento clínico-inmunológico habitual, los niveles de LTCD4, las células naive/memoria (N/M) CD4+CD127+CD25^{low}, y las regulatorias (R) CD4+CD127^{low}CD25^{high}, mediante citometría de flujo. Todos los niños fueron evaluados clínicamente y se les determinaron los niveles de la carga viral (CV). Resultados. De los 15 niños estudiados, 8 presentaron adecuada respuesta al tratamiento (grupo A), entre ambos momentos del seguimiento, reflejada en un incremento significativo (P<0.05) en el porcentaje de los LTCD4 (i: 12.38 ±7.3, f: 28.1±7.6) y disminución del log de CV (CVi: 4.13±1.27, CVf: 2.15±0.78). En ellos los niveles porcentuales de células N/M se incrementaron significativamente (P<0.05) (N/M i:73.5±9.9, N/M f: 83.6±5.76), mientras que las R disminuyeron (Ri:16.4±7.0, Rf: 8.3±1.4). Los 7 niños restantes presentaron una respuesta inmuno-virológica inadecuada (grupo B), con incrementos no significativos de los LTCD4 (i:7.8±7.0, f:9.4±5.8) y CV persistentemente aumentadas (CVi: 3.63±1.71, CVf: 3.85±0.79). En este grupo no se observaron diferencias significativas en los niveles porcentuales de células N/M (N/M i: 84±9.4, N/M f: 79.1±10.7) y R (Ri: 7.5±3.1, Rf: 9.2±3.6). Conclusión. La adecuada respuesta terapéutica con inhibición de la replicación viral y disminución de la persistente activación inmune, conduciría a la normalización cuantitativa de los LTCD4 y al adecuado balance entre las subpoblaciones funcionales. El estudio mediante citometría de flujo permite la evaluación de estas situaciones.</p>	

DETECCIÓN DE BLASTOS POR CITOMETRÍA DE FLUJO MULTIPARAMÉTRICA EN LÍQUIDO

PP013

CEFALORRAQUÍDEO AL DIAGNÓSTICO EN NIÑOS PORTADORES DE LEUCEMIAS AGUDAS: SERIE DE CASOS EN UN CENTRO.

M Venegas, A Novoa, R Guevara, E Pellisa, E Gonzalez, F Negro
Centro de Diagnóstico Molecular CDM S.A. Sanatorio Sagrado Corazón (OSECAC)

Introducción: El Sistema Nervioso Central (SNC) es el sitio de afectación extramedular más frecuente al momento del diagnóstico en pacientes pediátricos (PP) con leucemia aguda (LA), lo cual se asocia a un incremento del riesgo de recidiva (extramedular o combinada). Dicha infiltración puede evidenciarse por imágenes y/o clínica como así también, más frecuentemente, por la demostración de blastos en Líquido Cefalorraquídeo (LCR) por análisis post-citocentrifugación, en tanto desde hace pocos años la pesquisa puede también ser por Citometría de Flujo Multiparamétrica (CFM). **Objetivo:** Presentar nuestra serie y comparar los resultados con la referencia bibliográfica por citocentrifugación. **Materiales y Métodos:** Se evaluó una serie de 48 muestras de LCR, correspondientes al diagnóstico de LA en PP desde junio de 2010 hasta junio de 2013, procesadas en nuestro laboratorio por CFM. Las células se obtuvieron por centrifugación y se marcaron con un panel de anticuerpos monoclonales conjugados con 4 u 8 colores diseñados según el fenotipo evidenciado en la muestra de médula ósea. Se lisaron con FACSlysing BD, se centrifugaron y se resuspendieron en PBS/Azida/Albumina. La adquisición y análisis fue realizada con un citómetro de flujo FACSCantoII con los softwares FacsDIVA e Infinicyt. **Resultados:** De los 48 LCR estudiados, 16 (33%) fueron positivos y 32 (67%) negativos. Dentro de los LCR positivos, 10 correspondían a pacientes con LA linfoblástica de precursor-B, 4 a LA linfoblástica de precursor-T, 1 a LA mieloblástica y el restante a LA de linaje ambiguo (T/Mieloide). Comparando con la referencia bibliográfica que utiliza la citocentrifugación como metodología y cuya incidencia es de 3%, la CFM fue capaz de detectar un mayor porcentaje de casos positivos. **Conclusiones:** La incidencia por CFM fue del 33%, similar a lo reportado por otros autores, a diferencia de sólo el 3% reportado mediante análisis por citocentrifugación, demostrando mayor sensibilidad para la detección de blastos en LCR de niños portadores de LA. De todos modos, la implicancia clínica de esta mayor sensibilidad de pesquisa aún no está fehacientemente confirmada.

CITOMETRÍA DE FLUJO EN MÉDULA ÓSEA Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN NIÑOS PORTADORES DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA DE PRECURSOR-T: SERIE DE CASOS.

PP014

M Venegas, A Novoa, R Guevara, E Pellisa, E Gonzalez, F Negro
Centro de Diagnóstico Molecular CDM S.A. Sanatorio Sagrado Corazón (OSECAC)

Introducción: Las leucemias linfoblásticas T (LLA-T) en pediatría representan un 15% de las leucemias linfoblásticas agudas (LLA), más comunes en adolescentes y varones. Son consideradas de mayor riesgo que las LLA de fenotipo B, también presentan mayor incidencia de compromiso de sistema nervioso central. La expresión de antígenos mieloides (AgMy) se asocia a un peor pronóstico de la enfermedad, así como también la presencia de blastos (Bl) en líquido cefalorraquídeo (LCR) al diagnóstico. **Objetivo:** Analizar la experiencia de nuestro centro en la caracterización y seguimiento de LLA-T pediátrica por citometría de flujo multiparamétrica (CFM). **Materiales y Métodos:** Se evaluaron 6 pacientes pediátricos con diagnóstico de LLA-T de junio 2010 a julio 2013, tratados según la estrategia del grupo alemán BFM. Se estudiaron muestras de médula ósea (MO) y LCR al diagnóstico y seguimiento por CFM con paneles de 8 colores. A las muestras de MO al debut se les realizaron el panel de screening para Leucemia Aguda y el panel de clasificación de LLA-T. Los LCR y las MO de seguimiento se marcaron con un panel de anticuerpos monoclonales diseñado según el fenotipo del diagnóstico. **Resultados:** Durante el lapso de estudio se diagnosticaron 46 LLA pediátricas, siendo 6 LLA-T (13%). Según clasificación WHO: 2 Pro-T, 3 Pre-T y 1 Medular. Se observó expresión de AgMy en 5 pacientes (CD117 en 2 y CD13 en 3). Al diagnóstico 4 pacientes presentaron Bl en LCR con el mismo fenotipo de los Bl presentes en MO. En 3 casos el LCR se negativizó luego de una aplicación de quimioterapia intratecal, el restante necesitó 3. En cuanto al seguimiento por CFM en MO sólo un paciente negativizó al día 15, uno al día 33 y 2 al día 52 y 2 presentaron Bl <1% al día 33.

Conclusiones: La CFM con paneles ampliados de 8 colores permitió caracterizar las LLA-T y detectar Bl con alta sensibilidad y especificidad en LCR y MO al seguimiento

LINFOPENIA B: REPORTE DE CASOS

PP015

N Raimondo, M Manriquez, A Cassinero, L Mosca
J Orellana, Bmi Pereira
Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Córdoba, Argentina

En la práctica clínica se solicita el estudio de subpoblaciones linfocitarias por citometría de flujo (CF) en pacientes luego de largos periodos de hospitalizaciones y con dosaje de IgG por debajo de 200mg/dL o con valores de inmunoglobulinas (Igs) variables. La linfopenia de LiB (< a 2%) se asocia a una inmunodeficiencia primaria, la agammaglobulinemia. En este trabajo se analizaron 3 casos clínicos cuyo recuento de subpoblaciones linfocitarias por CF de doble plataforma presentó linfopenia B.

Caso 1: Paciente masculino (M) de 12 años, previamente sano, que por una caída desarrolló osteomielitis en hueso ilíaco. Se aisló *Staphylococcus aureus* (S. aureus) del hemocultivo y del material purulento de la artrocentesis. Se observó disminución de los LiB y T CD4+ con Igs normales para la edad, buena evolución clínica con normalización de parámetros alterados.

Caso 2: Paciente M de 3 meses, neutropénico, con gastroenteritis que requiere internación. Diagnóstico presuntivo: agammaglobulinemia por linfopenia de LiB. Se administró gammaglobulina endovenosa (G endov), se observó mejoría clínica. En los estudios de biología molecular no se encontraron mutaciones en el gen de la tirosin-kinasa de Bruton. Requiere nuevas internaciones por diarreas crónicas, bronquiolitis y poliadenoopatías. Tres años después, se observó un aumento sostenido de IgA y del recuento de LiB (> a 2%).

Caso 3: Paciente M de 1 año y 6 meses, que presentó tres episodios de convulsiones en contexto de gastroenteritis aguda. Se trató 21 días con fenobarbital. Requiere reinternación por fiebre, exantema generalizado y dificultad respiratoria. Diagnóstico: Síndrome de DRESS. Evolución desfavorablemente con cuadros de gastroenteritis, sepsis asociada a catéter por S. aureus. El recuento de subpoblaciones linfocitarias mostró linfopenia B con Igs normales (se administró G endov como profilaxis).

El hallazgo de un recuento de LiB disminuido a propósito de los casos analizados nos permite concluir que deben considerarse otras causas de disminución como sepsis, reacciones adversas a fármacos y no sólo la agammaglobulinemia. Se sugiere ante el recuento de LiB disminuido debería repetirse por lo menos en dos oportunidades con una distancia de 4 a 6 semanas de diferencia y luego realizar las pruebas de biología molecular específicas.

ENFERMEDAD DE GAUCHER (EG) APARICION DE NUEVAS MANIFESTACIONES DURANTE LA TERAPIA DE REEMPLAZO ENZIMÁTICA (TRE) CON IMIGLUCERASA

PP016

B Soberón, N Fernández Escobar, M Attie, A Cocca, N Basack, N Boido, G Schwalb, G Gil, Z Abraham, E Di Matteo, G Drelichman, M Schweri, L Aversa
Servicio de Hematología, ARGUS HNRG 3Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez", Ciudad de Buenos Aires. 4Hospital Samic, El dorado, Misiones.

Introducción: El 90% de los pacientes (P) tratados con TRE con imiglucerasa logran las metas terapéuticas. Un porcentaje pequeño de P (< 10%) presentan nuevas lesiones durante TRE. **Objetivo:** evaluar la aparición de nuevas lesiones y/o compromisos durante la TRE discutiendo las posibles fisiopatologías. **Materiales y métodos:** entre abril de 1989 y julio 2013 ingresaron 39 P con EG. 4 P (11.4%) presentaron nuevas lesiones o manifestaciones intra TRE. **Resultados:** 35 P (89.7%) recibieron TRE con imiglucerasa: x de edad al diagnóstico: 12,1 a, 10/35 P (28.5%) demoraron más de 2 a en iniciar la TRE. x de tiempo de tratamiento: 11.8 a. Tres fueron las lesiones o manifestaciones nuevas encontradas durante la TRE: 1) Infarto nuevo (IN): 1 P (2.8%) tobillo derecho. Diagnóstico de EG: 5 a, comenzó TRE a los 20 a (inicio tardío de la TRE). La adherencia a la TRE (ATRE) durante los 5 a previos a el IN fue muy baja (< 25%). 2) Hipertensión pulmonar severa (HPS): 1 P (2.5%). Diagnóstico de EG a los 19 a, inició TRE a los 36 a (inicio tardío). Esplenectomía (E) a los 20 a. Comenzó con HP leve a los 44 a. 3) Gaucheroma (G): 2 P (5.1%). Diagnósticos de EG al año de vida. TRE dentro del año del diagnóstico (comienzo temprano de la TRE). Un P ATRE de 100% y otro 50%. A los 8 a de TRE ambos P: síntomas de tumor abdominal. RNM con ganglios linfáticos mesentéricos con calcificaciones y áreas líquido necróticas. Estudios histológicos: G. Estudio molecular: los 2 P mutación C.115+1G>A (IVS2+1). Ambos presentan compromiso pulmonar y compromiso neuronopático por lo que se diagnóstico EG tipo 3. Los 2 P continúan con la masa estable a pesar de realizar TRE por 12 meses con TRE a 120 U/Kg con una ATRE del 100%. **Conclusiones:** en nuestra experiencia la aparición de nuevos IN oseos y del cuadro de HPS son secundarios a una baja ATRE sostenida y/o a un comienzo tardío de la TRE. La E puede contribuir a la aparición de ambas complicaciones. Los G, en cambio, se producen aún en pacientes con buena ATRE asociándose con compromiso pulmonar. Las bases fisiopatológicas podrían deberse a un comportamiento de "santuario farmacológico" o a un genotipo particular (Gaucher tipo 3).

ENFERMEDAD DE GAUCHER. RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON IMIGLUCERASA (CEREZYME) PP017
EXPERIENCIA EN DOS CENTROS DE HEMATOLOGÍA DEL NEA
 L Franco, C Cabral Castellá, A Blanco decoud, V Welsh, M Corrales
 Hospital Pediátrico Juan Pablo II, Corrientes
 Hospital de la Madre y el Niño, Formosa

Introducción: La Enfermedad de Gaucher es un enfermedad de depósito lisosomal, Autosómica recesiva por disminución de la enzima Beta Glucosidasa ácida, por mutación del Gen GBA1, llevando a la acumulación de Glucocerebroside en diferentes órganos, afectando la calidad de vida. **Objetivo:** evaluar respuesta a los 6, 12, 24 meses de TRE en los pacientes con Enfermedad de Gaucher Tipo I, de acuerdo al Consenso Argentino. **Materiales y métodos:** Estudio de análisis retrospectivo, con revisión de historias clínicas de dos centros, n: 16 pacientes. Evaluables: 13 (2 por falta de seguimiento, 1 paciente: Tipo II). Edad al diagnóstico: edad promedio: 7 años. Diagnóstico enzimático: 13/13 Esplenomegalia: 13/13. Esplenectomizada: 2/13, Hepatomegalia: 13/13, Anemia: 6/13, leucopenia: 3/13, Plaquetopenia (<150000): 7/13. Trastornos en la coagulación 2/13. Dolor óseo: 5/13, Crisis ósea: 1/13, Alteraciones óseas: 12/13 (Erlenmeyer). Fractura patológica: 1/13. Compromiso pulmonar: 1/13. **Resultados:** Adherencia al tratamiento 12/13 A los 6 meses lograron alcanzar Hg 11g/% el 6/6 de los pacientes. Recuperación de la Leucocitos 1/3, Plaquetopenia: 6/7. Reducción de Hepatomegalia: 1/13 Esplenomegalia: 3/13. Dolor Óseo: 3/5. Las imágenes persisten patológicas. A los 12 meses: recuperación de leucocitos: 13/13 pacientes. Reducción de organomegalia > de 50%: Hepatomegalia: 2/13, esplenomegalia: 4/13 de los pacientes. Plaquetas >= 150000: 6/6, dolor óseo: 9/13 A los 24 meses se lograron las siguientes metas terapéuticas: Hepatomegalia: (reducción > 50%): 5/13 de los pacientes. Esplenomegalia: 6/13. Dolor óseos: 13/13. Leucopenia: 13/13. Sin alteración de la coagulación: 13/13. Alteraciones en las imágenes: 11/13. **Conclusión:** Evaluados a los 6,12 y 24 meses de TRE, se logró alcanzar las metas terapéuticas en la mayoría de los pacientes estudiados, mejorando la calidad de vida. Un paciente no alcanzó las metas terapéuticas por mala adherencia al tratamiento. Se observó gran compromiso sistémico (óseo y pulmonar) en la paciente esplenectomizada a edad temprana con inicio tardío de TRE. Por lo anteriormente descrito, es de suma importancia el diagnóstico precoz, el inicio temprano de TRE y abstenerse de realizar esplenectomía. Se pudo observar la rápida adquisición del desarrollo pondoestatural y la desaparición de dolores óseos en aquellos niños que iniciaron la TRE en edades tempranas.

ESTUDIO MULTICENTRICO SOBRE LA EVALUACION DE LA MASA OSEA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE GAUCHER (EG): UN REPORTE DEL GRUPO ARGENTINO DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE LA EG PP018
 MS Larroude, GI Drelichman, N Basack, N Fernández Escobar, B Soberón, B Oliveri, K Mueller, S Zirone, G Buchovsky, V Lanza, I Fernández, R Jaureguiberry, N Watman, MA Barbieri, A Maro, M Dragosky, G Zárate, MC Rapetti, G González, G Elena, A Degano, G Kantor, M Bolesina, H Medici, C Carabajal, MF Cuello, JJ Chain, S Gómez, A Carvani, S Meschengieser, B Diez, M Schveri, G Nuñez, L Barazzutti, L Richard, A Cédola, N Guelbert, Arizo, J Bietti, A Romero Maciel, L Quiroga, D Carro, P Reichel, A Ruiz, V Welsh, A Sanabria, A Albina, F Del Rio, R Fernández, D Verón, M Aznar, R Colimodio, G Infante, V Bacciedoni, N Rossi, A Schenone, M Szlago
 1Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, CABA; 2Consultorio Privado, CABA; 3Clínica Modelo de Tandil, BsAs; 4Clínica del Niño, Rosario, Sanata Fe; 5Hospital Escuela de Corrientes, Corrientes; 6Hospital Materno Infantil de Mar del Plata, BsAs; 7Hospital de Del Viso, BsAs; 8Hospital San Martín, La Plata; 9Hospital Ramos Mejía, CABA; 10Hospital Aleman, CABA; 11Hospital Marie Curie, CABA; 12Hospital Pirovano, CABA; 13Hospital de Niños de San Justo, BsAs; 14Hospital Pedro Elizalde, CABA; 15Sanatorio General Sarmiento, BsAs; 16Hospital Durand, CABA; 17Clínica del Niño; 18Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata; 19Hospital de Niños de Tucumán, Tucumán; 20Hospital Marcial Quiroga, San Juan; 21Hospital Paroissien, BsAs; 22Academia Nacional de Medicina, CABA; 23FLENI, CABA; 24SAMIC El Dorado, Misiones; 25Hospital Argerich, CABA; 26Hospital Universitarios Austral, BsAs; 27Hospital Iruaraspe; 28Hospital Vidal; 29Hospital Churruga, CABA; 30Instituto Lanari; 31Hospital de Niños de Santiago del Estero; Santiago del Estero; 32Hospital Español, Mendoza; 33Hospital Italiano, La Plata; 34Hospital Posadas, BsAs; 35Hospital Mercedes, BsAs; 36GENERAL Salud, Mendoza; 37 Laboratorio Chamoles

Introducción: La osteopenia ha sido reportada en un 44% en niños, en 76% de adolescentes y en el 80% de los adultos siendo a la terapia de reemplazo enzimático precoz fundamental para mejorar la masa ósea por lo que se necesita una adecuada evaluación de la densidad mineral ósea de acuerdo a las normativas de la ISCD (International Society Clinical Densitometry) **Objetivo:** evaluar la prevalencia de baja masa ósea, osteopenia u OP en pacientes (P) con EG según la clasificación de la ISCD. **Material y Método:** entre abril de 2012 y agosto de 2013 ingresaron 99 P con EG Tipo 1 pertenecientes a 51 centros. El 100% recibieron TRE (94% Imiglicerasa, 6% otras). Todos los P realizaron una evaluación articular clínica y estudio de densidad mineral ósea por DXA (absorciometría de rayos X dual) con un equipo Lunar Prodigy en columna lumbar y corporal total en P < de 20 años considerando percentilo de talla para evaluar edad ósea y columna lumbar. En > de 20 años se evaluó columna lumbar y cadera. Se evaluaron a los P en 2 grupos: Grupo 1: 38 P < de 20 años, M/F: 15/23. Edad x 12.3 años, 6 P tuvieron su menarca promedio 12 años, tiempo promedio de inicio de la TRE 1.1 año. Grupo 2: 61 P adultos > de 20 años, x edad 36.7 años, M/F: 20/41. X de la menarca 13.7 años. Tiempo promedio de evolución de la enfermedad 22 años y tiempo promedio de tratamiento 11 años. **Resultados:** Grupo 1: 7.4% presentaron baja masa ósea. 3 P (9.3%) baja talla por Z. 15 P (39.4%) deformidad en matriz de Erlenmeyer, 7 P (18.4%) infartos óseos y necrosis ósea avascular. 15 P (39.4%) presentaron dolor en algún momento de la evolución de la enfermedad y al momento actual solo 5 P (13.5%) presentaron dolor inespecífico. Grupo 2: detectamos 9 P (21.4%) con baja masa ósea y 1 P (2.3%) con osteoporosis. 17 P (27%) tuvieron caderas no evaluables por necrosis ósea avascular, 2 P no se pudo evaluar columna por severa escoliosis, 5 P (8.19%) presentaron fracturas vertebrales y 18 P (29.5%) dolor óseo. **Conclusiones:** al evaluar la densidad ósea de acuerdo a las normativas de la ISCD detectamos menor prevalencia de baja masa ósea en niños, adolescentes y adultos. El mayor tiempo de evolución refleja el mayor compromiso óseo y el inicio de terapia enzimática temprana en niños el menor compromiso óseo.

ESTUDIO MULTICENTRICO SOBRE LA EVALUACION DEL BIOMARCADOR CHITOTRIOSIDASA COMO VARIABLE PRONOSTICA EN 100 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE GAUCHER (EG) TIPO I. REPORTE DEL GRUPO ARGENTINO DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE LA EG PP019
 M Szlago, A Schenone, GI Drelichman, N Basack, N Fernández Escobar, B Soberón, MS Larroude, K Mueller, S Zirone, G Buchovsky, V Lanza, I Fernández, R Jaureguiberry, N Watman, MA Barbieri, A Maro, M Dragosky, G Zárate, MC Rapetti, G González, G Elena, A Degano, G Kantor, M Bolesina, H Medici, C Carabajal, MF Cuello, JJ Chain, S Gómez, A Carvani, S Meschengieser, B Diez, M Schveri, G Nuñez, L Barazzutti, L Richard, A Cédola, N Guelbert, Arizo, J Bietti, A Romero Maciel, L Quiroga, D Carro, P Reichel, A Ruiz, V Welsh, MC Baduel, A Sanabria, A Albina, F Del Rio, R Fernández, D Verón, M Aznar, R Colimodio, G Infante

Introducción: la quitotriosidasa (Q) es secretada por los macrófagos activados y su actividad en plasma está marcadamente incrementada en los pacientes con EG. Sus valores pueden ser correlacionados con la evolución de la enfermedad y la respuesta al tratamiento. Su incremento puede alcanzar hasta 600 veces respecto a la media control, constituyendo el indicador más sensible de cambios en la actividad de la enfermedad. Existe una limitación para su aplicación como biomarcador: el 6% de la población presenta deficiencia genética de quitotriosidasa: duplicación 24 pares de bases (c.1049_1072dup24) en el exón 10, del gen CHIT1 (MIM 600031). **Objetivo:** valorar el comportamiento de la Q en 2 grupos de pacientes (P) de acuerdo a la adherencia a la TRE (ATRE). **Material y Métodos:** abril de 2012 - agosto de 2013 ingresaron 100 P con EG Tipo 1 pertenecientes a 51 centros. Cada P realizó en forma centralizada: dosaje de Q. Se compararon los resultados con sus valores históricos al diagnóstico dividiendo a los P en 2 grupos de acuerdo a la ATRE: grupo 1: P que presentan ATRE > 80%. Grupo 2: P que presentan ATRE < 80%. **Resultados:** ingresaron 83 P. El 100% recibieron TRE (94% Imiglicerasa, 6% otras). **Conclusión:** la Q es un excelente biomarcador para el diagnóstico (x 2117.5 umol/l/hora) y para el seguimiento: con una x de TRE de 7.6 a la Q disminuyo a x 566.5 umol/l/hora. Los P con buena ATR presentaron valores más bajos (x 297.5 umol/l/hora) vs los P con mala ATR (754.8 umol/l/hora).

Quitotriosidasa Al diagnóstico	Grupo	X Quitotriosidasa actual
X 2117.54(umol/l/hora)		X 566.5(umol/l/hora)
2117.54(umol/l/hora)	1. ATRE > 80% n = 60 (72.3%)	297.5(umol/l/hora)
	1 vs 2	P=0.001
2117.54(umol/l/hora)	2. ATRE < 80% N: 23 (27.7%)	754.8(umol/l/hora)

EVALUACION EXPLORATORIA DE CRECIMIENTO Y CARGA DE MÚDULA ÓSEA (BMB: BONE MARROW BURDEN) EN UN SUBGRUPO COMBINADO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD DE GAUCHER TIPO I TRATADOS CON VELAGLUCERASA ALFA A LARGO PLAZO PP020
 I Kisinovsky, en nombre de los investigadores del estudio HGT-GCB-044
 Your Health SA, Buenos Aires, Argentina

Introducción: El estudio HGT-GCB-044 fue un estudio de extensión del tratamiento con velaglicerasa alfa en pacientes con enfermedad de Gaucher tipo 1 (EG1) que completaron 1 de los 3 estudios pivotaes. Pacientes de <18 años de edad fueron sometidos a evaluaciones exploratorias de crecimiento y carga de médula ósea (en castellano, abreviado CMO; se requieren estudios de confirmación), tanto en el estudio primario como en HGT-GCB-044. **Objetivo:** Evaluación exploratoria de los parámetros de crecimiento y CMO en un subgrupo combinado de niños con EG1 sin tratamiento previo, tratados con velaglicerasa alfa a largo plazo. **Métodos:** Los niños recibieron velaglicerasa alfa cada dos semanas en los estudios TKT032 (45 o 60 U/kg) o HGT-GCB-039 (60 U/kg), y HGT-GCB-044 (aprobados por Ética). El análisis longitudinal evaluó las variaciones en los puntajes Z para edad esquelética y altura, con medias de mínimos cuadrados (MC), y puntuación de CMO. **Resultados:** Se incluyeron 8 niños (6 varones; mediana de edad al inicio 8 [rango 6, 16] años; 1 esplenectomizado; mediana de duración del tratamiento 53,5 [rango 46,5, 69] meses). Las medianas (rango) de los puntajes Z para edad esquelética y altura al inicio fueron -2,39 (-6,60, 0,01) y -1,54 (-2,70, -0,37), respectivamente. Según estimación de MC, las medias de la variación (intervalo de confianza [IC] del 95%) del inicio a los meses 24, 39 y 63 en los puntajes Z de edad esquelética fueron 1,59 (0,64, 2,55; n=7), 2,63 (1,68, 3,59; n=7) y 3,52 (1,91, 5,12; n=2); y a los 24, 36 y 60 meses en los puntajes Z de altura fueron 0,58 (0,34, 0,81; n=8), 0,83 (0,59, 1,08; n=7) y 1,21 (0,80, 1,62; n=2), respectivamente. Variación media de 0-24 meses en puntajes Z de edad esquelética sin modelización longitudinal: 1,28 (IC 95% -0,01, 2,57; n=8). Mediana de puntuación CMO en columna lumbar al inicio (n=6): 5 (rango 4, 8); la puntuación mejoró en ≥2 puntos en n=5 de 6 en la última evaluación disponible. **Conclusiones:** Los parámetros de crecimiento y las puntuaciones de CMO siguieron mejorando en este pequeño subgrupo de niños a lo largo del tratamiento a largo plazo.

EVALUACIÓN DE LA RESPUESTA HEMATOLÓGICA Y VISCERAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE GAUCHER CON TRATAMIENTO DE REEMPLAZO ENZIMÁTICO (TRE) EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO PP021

K Moreno, S Veber, K D'aloí, G Martínez, M Cosentini, V Santidrian, G Correa Llano, M Viso, D Posada, A Casanovas, C Basile, N Cabero, G Elena Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde, CABA

Introducción: La enfermedad de Gaucher (EG) es el trastorno de depósito lisosomal más frecuente. Es un trastorno crónico, progresivo, multisistémico y con un patrón de herencia autosómica recesiva secundario a la deficiencia de la enzima B-Glucocerebrosidasa. La prevalencia en la población general es de 1:40000. A partir de la introducción de la TRE los pacientes con esta enfermedad obtuvieron la posibilidad de tener una mejor calidad de vida, ya que la TRE disminuye las manifestaciones clínicas que la enfermedad les produce y así mismo evita sus complicaciones.

Objetivo: Evaluar la respuesta hematológica y visceral de los pacientes con EG en seguimiento en el Hospital Pedro de Elizalde desde 1985 hasta 06/12 atendidos en nuestro servicio con TRE y su evolución a 5 años. **Resultados:** Se diagnosticaron 7 pacientes con EG. La edad media del diagnóstico fue de 5 años (1-12). La forma de presentación en todas ellas fue la afectación visceral con hepatoesplenomegalia. El compromiso hematológico se observó en 5 pacientes siendo la anemia la afectación más frecuente con niveles de Hemoglobina de 7 G/dl (7-10). Dos de los 7 pacientes comenzaron el tratamiento con Alglucerasa por 10 años siendo reemplazado por Imiglucerasa hasta la actualidad cuando se encontró disponible la medicación en el mercado. Los otros 5 pacientes realizaron tratamiento con Imiglucerasa desde el diagnóstico de su enfermedad hasta la actualidad. Con respecto a la respuesta del tratamiento todos los pacientes obtuvieron resolución de su cuadro hematológico entre los 6 y 12 meses después de haber iniciado la TRE; la respuesta al compromiso visceral se observó aproximadamente a los 6 meses. En la actualidad 5 de los pacientes con diagnóstico de EG están recibiendo Imiglucerasa y 2 pacientes están recibiendo Velaglucerasa hace 3 años. **Conclusión:** Desde 1991 en que se empezó a utilizar la TRE los pacientes con diagnóstico de EG presentan una mejor calidad de vida, demostrando que la TRE es segura y eficaz, para evitar y atenuar la progresión de la enfermedad.

ACV ISQUÉMICO SECUNDARIO A DISECCIÓN ARTERIAL DE VASOS DEL CUELLO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA PP022

V Listello, H Robledo, V Faustinielli, MJ Lauria, F González, A Berretta Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Córdoba. Argentina Servicio de Hematología, Servicio de Diagnóstico por imágenes, Servicio de Neurología, Laboratorio de Hemostasia

Introducción: El ACV isquémico comprende el 54-60% de los ACV pediátricos. Las disecciones arteriales presentan una baja incidencia en este grupo (4-7%). Actualmente con procedimientos de alta sensibilidad y especificidad como la angiografía por resonancia magnética se realiza un preciso diagnóstico. Las arterias carótidas internas y vertebrales son las más comprometidas por traumatismos de diferente severidad e incluso puede presentarse espontáneamente. **Objetivo:** Reportar 4 casos clínicos de pacientes con ACV isquémico secundario a disección arterial diagnosticados en la Institución. **Material y Métodos:** Entre octubre del 2010 y junio del 2013 ingresaron 20 niños con diagnóstico de ACV isquémico. Se realizaron estudios hematológicos para descartar trombofilia congénita y adquirida: hemograma, dosaje de proteínas C y S, FVIII, fibrinógeno, antitrombina III, homocisteína, ácido láctico, C3/C4, triglicéridos, colesterol, Factor V Leiden, protrombina 20210, anticoagulante lúpico, anticardiolipinas IgG/IgM. Los estudios por imágenes incluyeron: eco-doppler de vasos del cuello, eco-cardiograma transtorácico, TAC de cerebro sin contraste, angioresonancia cerebral incluyendo vasos del cuello y/o arteriografía digital. **Resultados:** Del total de pacientes (20), 4 (20%) fueron secundarios a disección arterial. Todos de sexo masculino, entre los 7 y 13 años. El diagnóstico se realizó con los estudios complementarios (angiografía, angioresonancia) y se dedujo el agente causal con el interrogatorio dirigido. En tres pacientes se realizó eco doppler de los vasos de cuello con resultados normales. Dada la alta incidencia de recurrencia por mecanismo embolígeno, los pacientes fueron anticoagulados, mostrando una recuperación neurológica total. (Ver Tabla)

Conclusión: Las disecciones de las arterias del cuello son probablemente sub-diagnosticadas y deberían sospecharse en todo niño con déficit neurológico agudo después de un traumatismo cervical aunque sea considerado banal. Es indispensable incluir angioresonancia de los vasos del cuello cuando se realiza la angioresonancia cerebral para confirmar el diagnóstico y evaluar necesidad de terapia anticoagulante precozmente.

Edad (años)	11	9	13	7
Sexo	Masculino	Masculino	Masculino	Masculino
Fecha Diagnóstico	17/01/10	27/04/10	20/07/11	03/11/11
Síntomas	Desasosiego y hemiparesia (facio-braquio-crurol derecha).	Cefalea, pérdida de conocimiento, S. hemicerebeloso izquierdo	Cefalea, náuseas, vómitos, hemiparesia derecha.	Síndrome Horner derecho. Hemiparesia izquierda. Paciente en ARM
Estudios imágenes	Angiografía: Trombosis AVD y ramas de la arteria cerebral posterior izq.	AngioRNM: Trombosis de AVD y del tronco basilar. Disección de AVI	Trombosis de AVD y tronco basilar. Disección de AVI	Angiografía: Pseudoaneurisma por disección traumática de arteria CID. Normales
Estudios Trombofilia	Normales	Normales	Factor V Leiden heterocigota	Normales
Antecedentes	Movimientos de aceleración y desaceleración con cuatriciclo	Bailarín de Hip-Hop	Tics bruscos de lateralización cervical.	Biopsia adenopatía. Disección traumática de CI.
Tratamiento:	HBPM + Acenocumamol	HBPM + Acenocumamol	HBPM + Acenocumamol	HBPM + Acenocumamol

AVD: arteria vertebral derecha. AVI: arteria vertebral izquierda. CI: carótida interna. CID: carótida interna derecha.

DEFICIT HEREDITARIO DE FACTOR V PP023

S Gomez, M Castro, M Varela Servicio de Hematología y Medicina Transfusional. Nueva Clínica del Niño de La Plata, Argentina

Introducción: La deficiencia hereditaria del Factor V (FV) fue reportada por Owren en 1947. Se asocia a una prolongación del TP/KPTT y puede presentarse con un déficit de FVIII combinado. El nivel hemostático oscila en 20-25%. Su incidencia es 1:1.000.000 y se han publicado 200 casos.. Su herencia es autosómica recesiva y es mas severo en los estados homocigotas o doble heterocigotas. Se manifiesta con un sangrado variable moderado o leve en piel y mucosas. El tratamiento se realiza con Plasma Fresco y Congelado de menos de 1-2 meses. **Objetivo:** Presentar el hallazgo infrecuente de un caso pediátrico de déficit hereditario de FV en un estudio de rutina prequirúrgico. **Paciente y métodos:** Niña de 4 años de etnia italiana, sana, que es referida en 4/2013 para diagnóstico de TP prolongados reiterados solicitados previo a 2da adenoidectomía. Reevaluación: TP 45%, KPTT 49" y recuento. plaquetario normal. El Score de Hemorragia Pediátrica (PBQ*) sumó 2 puntos (VN ≤2) (consultas reiteradas por epistaxis leves). Antecedentes: 9/2011: TP 49%, recibe Vitamina K IM, sin respuesta y primer adenoidectomía sin hemorragias. La madre cuenta con antecedentes de menorragias, epistaxis moderada y anemia microcítica. La abuela materna presentaba epistaxis desde la infancia y menorragias. El padre niega sangrados. **Resultados:**

VALORES NORMALES	PROPOSITO	MADRE	PADRE
FV 70-120%	19%	55%	74%
FVIII 50-150%	170 %		
EX 70-120%	78 %	115%	85%
TP 70-120%	48%	82 %	79%
KPTT 34-50"	49"	44 "	38"
TT 18"	19"	20"	20"
FVII 70-120%	68%	76%	95%
Fibrinógeno: 200-400 mg/dl	247mg/dl	271mg/dl	347mg/dl
TT 19"	19"	20"	20"
II 70-120%	84%	119	104%
IX 50-150%	70 %	77	247%
XI 50-150%	90 %		
XII 50-150%	90 %		

Conclusión: El bajo nivel de FV no conlleva a hemorragias post cirugía o espontaneas en esta niña, evidenciando la variabilidad en su expresión clínica. Si bien el déficit de FV es poco frecuente debe ser solicitado en el estudio de un TP y KPTT prolongados, teniendo en cuenta que su diagnóstico permite adoptar una logística terapéutica anticipatoria ante desafíos hemostáticos.

PRESENTACION ASINTOMÁTICA DE DEFICIT SEVERO DE FACTOR VII PP024

D Posada, S Veber, K D'aloí, G Martínez, A Kannemann, M Cosentini, V Santidrian, G Correa Llano, K Moreno, A Casanovas, C Basile, N Cabero, G Elena Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde

Introducción: El déficit de factor VII es un desorden congénito poco frecuente con una prevalencia de 1 por 500.000. Se transmite por herencia autosómica recesiva, identificándose aproximadamente 250 mutaciones localizadas en el gen F7 (13q34).

Objetivos: Describir el déficit severo de factor VII en dos hermanas asintomáticas.

Caso N 1: Niña de 12 años de edad con baja talla y retraso del desarrollo puberal, derivada a hematología por coagulograma alterado sin antecedentes de sangrado. Presenta QUICK: 18%, (Corrige con plasma). KPTT: 28". Dosaje de factores: II: 85% V: 95% VII: 8% X: 120%. Se realiza diagnóstico de Déficit severo de factor VII. La paciente concurre a controles posteriores sin sangrados.

Caso N 2: Niña 11 años de edad, hermana de la paciente del primer caso. Sin antecedentes patológicos de importancia, ni sangrados. Se realiza coagulograma: Quick: 17% (corrige con plasma), KPTT: 27". Dosaje de factores: II: 110% V: 90% VII: 5% X: 125%. Se realiza diagnóstico de Déficit severo de factor VII. Durante el seguimiento presentó un episodio de epistaxis leve que se controló con medidas locales. Actualmente se encuentra asintomática.

Resultados: El déficit de factor VII hereditario es un trastorno poco frecuente de la coagulación, y cuyas manifestaciones clínicas no guardan relación directa con el grado de déficit del factor, lo cual dificulta la identificación de pacientes con riesgo de sangrado. Son los casos de las pacientes analizadas, que fueron diagnosticadas por coagulograma alterado o por estudio familiar y no por manifestaciones de sangrado.

<p>EVALUACION DESDE EL LABORATORIO DE ESTUDIOS DE TROMBOFILIA REALIZADOS EN 100 PACIENTES PEDIÁTRICOS</p>	<p>PP025</p>
<p>A Ramos, S Mónaco , M Frogioni , L Alonso , S Balconi , C Riccheri , A Picon Hospital Nacional Alejandro Posadas Servicio de Bioquímica (1) Sección Hematología y Oncología Pediátrica (2)</p>	
<p>Introducción: La trombofilia es una tendencia hereditaria o adquirida a la trombosis, siendo motivo cada vez más frecuente de solicitud de estudios al laboratorio de Hemostasia y Trombosis.</p>	
<p>Objetivo: Evaluar retrospectivamente los pedidos de trombofilia en relación al motivo del estudio, procedencia, y resultados obtenidos.</p>	
<p>Material y Métodos: Se revisaron órdenes de estudios correspondientes a 100 pacientes realizados entre septiembre de 2011 y junio de 2013. Rango de edad 1 mes a 18 años.Las determinaciones realizadas fueron Antitrombina (AT) cromogénico, Proteína C (PC) cromogénico, Proteína S libre (PS) inmunológico, RPCA coagulométrico, Homocisteína (Hcy) inmunológico, Inhibidor lúpico (AL) según últimas recomendaciones del ISTH, ACL IgG e IgM, Anti β2 GP I IgG e IgM (Elisa), Factor V Leyden y Protrombina 20210. Resultados: Se realizaron 134 estudios en 100 pacientes. Promedio de edad de 9,4 años, niños 58, niñas 42; los pedidos procedían Hematooncología 42 pacientes, Consultorios externos 28, Internación 30 pacientes. Motivos del estudio: Trombosis arterial o venosa: 30 Sospecha de trombosis:15, Enfermedades autoinmunes:15, Leucemias o tumores asociados a trombosis:11, Antecedentes familiares:4, Pruebas alteradas:5,Otras patologías:11, Sin datos:9. De los 100 pacientes estudiados 48 tuvieron al menos 1 prueba alterada en uno o más estudios, encontrándose PC dism: 29 estudios, AL 25, PS dism :17, AT dism: 5 , ACL IgG: 4, Hcy aum: 2 Anti β2 GP I IgG: 1, Anti β2 GP I IgM:1, RPCA 1. De los 30 pacientes con trombosis 16 tuvieron al menos una prueba alterada</p>	
<p>Conclusiones: Casi un 10% de los pedidos no fueron fundamentados. La hipovitaminosis K y los tratamientos oncológicos en esta población podrían incidir en las alteraciones adquiridas observadas, así como la frecuencia de AL por patología autoinmune y edad del grupo analizado. Es llamativa la baja frecuencia de la RPCA hallada.</p>	

<p>COMPLICACIONES TROMBÓTICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA</p>	<p>PP026</p>
<p>A Ramos, M Morici , D Veron , C Riccheri , A Picon Hospital Nacional Alejandro Posadas Sección Hematología y Oncología Pediátricas</p>	
<p>Introducción: Los pacientes con Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) son propensos a presentar complicaciones trombóticas. La exposición a L asparaginasa (L ASA) es causa de trombofilia adquirida.</p>	
<p>La mayoría de los eventos ocurre durante la fase de inducción. Las bajas dosis de L ASA por períodos prolongados son el factor de riesgo más importante para el desarrollo de estas complicaciones</p>	
<p>Objetivo: Describir tipo, gravedad, estudios realizados y tratamiento de las complicaciones trombóticas encontradas en pacientes pediátricos con LLA tratados en nuestra institución.</p>	
<p>Material y Métodos: Se describen 4 pacientes con diagnóstico de LLA tratados según protocolo GATLA 2010 que presentaron eventos trombóticos concomitantes con la administración de L ASA.</p>	
<p>Resultados: Cuatro pacientes presentaron trombosis venosas (3 TVP de miembros y 1 trombosis del seno venoso), todas durante la fase de inducción. En aquellos que presentaron TVP de miembros, 2 de MMII y 1 de MS, el diagnóstico clínico se confirmó con Eco Doppler. Las 3 se asociaron a catéteres. La paciente con TSV presentó síndrome convulsivo y se diagnosticó por TAC y Angio RNM . Dos de los 4 pacientes fueron estudiados para trombofilia constatándose antitrombina disminuida (58 y 30%) Los pacientes recibieron tratamiento sustitutivo con plasma. No utilizamos concentrados de AT III. Los cuatro fueron tratados con HBPM con dosis ajustadas a niveles de Actividad AntiXa. El tratamiento anticoagulante se mantuvo en forma prolongada en función de la enfermedad de base y quimioterapia. El paciente con TVP de MS presenta estando bajo anticoagulación y en ocasión de recaída de su leucemia un nuevo episodio trombótico en MI también asociado a catéter y sin vínculo con administración de L ASA. Ninguno presentó complicaciones hemorrágicas atribuibles a la anticoagulación.</p>	
<p>Conclusiones: La L ASA es una droga esencial dentro de los recursos terapéuticos para LLA. Los pacientes en la fase de inducción están sometidos diversos disparadores como el uso de catéteres. Los efectos tóxicos de L ASA son causa de trombofilia adquirida a considerar.</p>	

<p>RARO CASO DE PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE DOWN , HEMOFILIA A SEVERA Y LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA</p>	<p>PP027</p>
<p>M Arrieta, V Canónico , M Melian , D Carelli , E Ramis , S Gómez Stornillo P Correa , C Nuñez , E Ensabella , D Arias Hospital Público Descentralizado Dr. Guillermo Rawson</p>	
<p>Introducción: La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito, afecta alrededor de 1: 10 000 de la población. El desarrollo de enfermedades oncológicas en pacientes hemofílicos VIH seronegativos ha sido descrito por varios autores, pero la asociación de leucemia y hemofilia en pacientes pediátricos, VIH seronegativos es una rara forma de presentación teniendo en cuenta que la incidencia de ambas patologías es baja. Se presenta un paciente de 18 meses de edad con síndrome de Down, hemofilia A severa , VIH seronegativo, que al mes de vida desarrollo un síndrome mieloproliferativo transitorio, y que a los 18 meses presentó una LMA FAB M7 .Recibió tratamiento con quimioterapia según protocolo GATLA 2007, presentando múltiples intercurencias infecciosas severas y prolongados episodios de pancitopenia con recuentos plaquetarios inferiores a 20000 /mm3. Se colocó catéter implantable para la infusión de citostáticos , hemoderivados y factor VIIIr. El esquema planteado de Factor VIIIr fue: 25U/kg/dosis tres veces por semana sin sangrados y recuentos plaquetarios superiores a 50000/mm3 y con recuentos plaquetarios inferiores a 20000 /mm3 con o sin sangrados y/o realización de procedimientos invasivos :50 U/kg dosis cada 12 hs .Actualmente en terapia oncológica de mantenimiento y profilaxis con factor VIIIr No presenta inhibidor de factor VIII hasta el momento del presente estudio.</p>	
<p>Conclusión: La coincidencia de dos raras enfermedades como hemofilia y leucemia presenta un manejo particularmente difícil debido al riesgo aumentado de presentar hemorragias severas. Varios autores han reportado, riesgo aumentado de padecer enfermedades malignas en personas con hemofilia, pero esto se aplica principalmente a VIH-seropositivos. Se plantea si la coincidencia de estas dos enfermedades podría ser la resultante de un riesgo aumentado por la hemofilia, teniendo en cuenta que este paciente en particular presenta riesgo aumentado por su síndrome de Down , como ocurre con ataxia-telengiectasia o Anemia Fanconi. La ausencia de desarrollo de inhibidores podría estar relacionado al tratamiento inmunosupresor que recibió el paciente. En los países en desarrollo, donde el tratamiento de hemofilia tiene todavía muchos problemas debido al alto costo, la asociación con una enfermedad oncohematologica plantea una situación particular. Sin embargo, el riesgo de hemorragia relacionada con la malignidad y la quimioterapia pueden ser minimizado por el uso adecuado y regular de la terapia de reemplazo con factor VIII.</p>	

<p>CIRUGÍA OTORRINOLARINGOLÓGICA ELECTIVA EN PACIENTES HEMOFÍLICOS</p>	<p>PP028</p>
<p>V Patronella, G Braidot, M Candela, B Giraud, V Touliet Instituto de Investigaciones Hematológicas "Mariano R. Castéx", Academia Nacional de Medicina</p>	
<p>Introducción: Adenoidectomía y tonsilectomía son cirugías frecuentes en pacientes menores de15 años. Representan un riesgo en pacientes hemofílicos debido a que la zona anatómica no es fácilmente accesible, pudiendo generar un sangrado potencialmente fatal. Caso clínico: Paciente masculino de 9 años de edad, con diagnóstico de hemofilia A severa al año de vida (F VIII: 0,6%) que realiza tratamiento sustitutivo a demanda con factor VIII ante eventos hemorrágicos, presentando un promedio de 12 eventos anuales. Ante la presencia de sangrado amigdalino recurrente, se decide realizar amigdalectomía por sospecha de amigdalitis hipertrófica crónica. La misma se realizó con reposición de FVIII en bolo a dosis de 80 UI/kg 10 minutos previos a la cirugía y luego por bomba de infusión continua a una dosis de 60 UI/Kg/día, con evolución favorable y sin complicaciones hemorrágicas durante la internación. Un año después del procedimiento desarrolla inhibidor neutralizante de factor VIII (6 UB/mL), motivo por el cual inicia inmunotolerancia con FVIII a dosis de 113 UI/kg/dosis tres veces por semana, logrando negativización del inhibidor (<0.6 UB/ml) a los 12 meses. Durante los eventos hemorrágicos recibió reposición con factor VII activado recombinante. Actualmente, se encuentra en controles periódicos, persistiendo con inhibidor negativo y presentando en promedio 8 eventos hemorrágicos anuales, sin artropatía ni sangrados mucosos.</p>	
<p>Conclusión: Es clave la identificación temprana de las complicaciones hemorrágicas en pacientes hemofílicos sometidos a cirugía otorrinolaringológica. El riesgo de sangrado no se ve aumentado en pacientes hemofílicos adecuadamente tratados. Para evitarlo, es necesario un trabajo interdisciplinario entre cirujano y hematólogo.</p>	

APRENDIENDO A ANTICOAGULAR NIÑOS: SERIE DE CASOS QUE DESCRIBE LA EXPERIENCIA DE UN HEMATOLOGO DE ADULTOS EN UN HOSPITAL DE ALTA COMPLEJIDAD EN PEDIATRÍA

PP029

M Martí, S Cruset, M González Vukovic, A Navickas, P García Munitis, K Figueqron, A Piccirilli, C Montali, D Schuster
Hospital El Cruce Alta Complejidad en Red Nestor Kirchner, Florencio Varela

Introducción: la enfermedad tromboembólica en niños es un problema en aumento en las últimas décadas, debido a la mejora en métodos de diagnóstico y sostén en las unidades de cuidado intensivo pediátrico (UCIP). Los niños difieren en la fisiopatología, la respuesta al tratamiento, y la epidemiología por lo que no son adultos en miniatura. Los escasos estudios hechos nos obligan a extrapolar datos de adultos. **Objetivo:** Describir la experiencia sobre anticoagulación en pediatría en un hospital de alta complejidad sin hematólogo pediátrico. **Material y Métodos:** Estudio retrospectivo de serie de casos. Datos de la historia clínica informatizada. **Resultados:** desde junio del 2008 hasta junio del 2013, se evaluaron 30 niños con indicación de anticoagulación; relación hombre/mujer 1,72. Distribución por edad:

Edad	1 mes- 1 año	1 - 6 años	6-15 años
Nº de pacientes (n)	50% (15)	23,33% (7)	26,66% (8)

Motivo de anticoagulación

Causa	Frecuencia (n)
Trombosis venosa asociada a catéter	53,33% (16)
Miocardopatía dilatada	10% (3)
Trombosis de seno venoso	13,3% (4)
Trombosis intracardíaca	13,3% (4)
Otras	10% (3)

Se utilizó heparina de bajo peso molecular en 28 niños, uno utilizó heparina sódica en infusión iv continua y otro acenocumarol. Dosis de enoxaparina por kg cada 12 hs con heparinemia 0,5 a 1 UI/ml luego de 4 horas de la aplicación sc

Edad	Promedio (mg/kg)	Mediana (mg/kg)	Rango (mg/kg)
1 mes a 1 año	1,8	1,6	1,5-2,25
1 a 6 años	1,065	1	0,85-1,33
6 a 15 años	0,925	1	0,6-1,04

Quince niños recibieron anticoagulación oral (acenocumarol RIN: 2-3); 9 niños completaron el tratamiento con enoxaparina; 2 niños continuaron con aspirina, 1 suspendió el tratamiento por motivos sociales y 3 fallecieron por shock séptico. Cuatro (13,3%) niños presentaron sangrado: un infarto hemorrágico por trombosis de seno venoso, que no requirió suspensión de la enoxaparina; 3 debieron suspenderla, uno de manera transitoria por débito hemático en tubo de tórax, y los otros 2 de forma definitiva por melenas y por un ACV hemorrágico intraparenquimatoso sin causa vascular con heparinemia de 1 UI/ml luego de 7 días del inicio, con coagulograma normal. Conclusiones: Las complicaciones trombóticas en niños son un problema creciente en UCIP. La trombosis venosa asociada a catéter fue la más frecuente. La heparinemia permitió ajustar la dosis por la relación dosis/kg/effecto variable en niños.

NIÑOS CON HEMOFILIA A SEVERA TRATADOS CON FACTOR VIII ANTIHEMOFÍLICO UNC

PP030

ELABORADO EN LA ARGENTINA: EXPERIENCIA DE DOS CENTROS

V Listello, M Martínez, C Barros, R Rivero, M Lauria, F González, A Berretta, C Massa
Servicio de Hematología, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Córdoba, Argentina. Servicio de Hematología, Hospital Sor María Ludovica, La Plata, Argentina. Laboratorio de Hemoderivados, Universidad Nacional de Córdoba, Córdoba, Argentina. Laboratorio de Hemostasia, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Córdoba, Argentina.

Introducción: La hemofilia A severa (HAS) es un trastorno hereditario de la coagulación caracterizado por la deficiencia del Factor VIII (FVIII) (<1%). El tratamiento profiláctico con FVIII previene el sangrado y destrucción articular y debería ser el objetivo de la terapia para preservar la función musculo-esquelética normal. **Objetivo:** Reportar la experiencia con el uso del FVIII Antihemofílico UNC en niños con HAS tratados profilácticamente y a demanda. **Materiales y métodos:** Estudio retrospectivo (febrero 2009 a julio 2013), en 9 pacientes con HAS entre 9 meses y 13 años de edad, tratados en forma profiláctica (8 ptes.) y a demanda (1 pte). Se utilizó para el tratamiento Factor VIII Antihemofílico UNC (Laboratorio de Hemoderivados, Universidad Nacional de Córdoba), concentrado de alta pureza del complejo FVIII/Factor de Von Willebrand (FVW) derivado de plasma humano, con doble inactivación viral. Se realizaron los siguientes controles al debut y cada 6 meses: • Marcadores serológicos para VHB, VHC y VIH 1y2; • Dosaje de FVIII pre y posinfusión; • Titulación de inhibidores; • Evaluación de episodios de sangrado y ocurrencia de eventos adversos. **Resultados:** El tratamiento profiláctico corresponde a una duración total de 128 meses con un rango entre 3 y 53 meses. En todos los casos los controles serológicos fueron negativos. La media de recuperación del FVIII a los 10 minutos post infusión fue de 2,64 UI dL⁻¹ UI kg⁻¹ con una mediana de 2,48 UI dL⁻¹ UI kg⁻¹ (rango 1,50 - 5,14 (UI dL⁻¹ UI kg⁻¹)). El rango de la dosis de la profilaxis fue de 7 a 28 UI/kg (media 19,4 UI/kg, mediana 20,5 UI/kg). No se detectaron inhibidores en 8 pacientes. Un paciente (tratamiento a demanda) presentó un inhibidor de bajo título, 4,4 BU. La media del número de sangrados por mes en los niños bajo profilaxis durante 3 veces por semana, fue de 0. Factor VIII Antihemofílico UNC fue bien tolerado por todos los pacientes. Hasta la fecha no se reportaron eventos adversos significativos. Conclusión: FVIII Antihemofílico UNC es una alternativa terapéutica eficaz y segura para pacientes con HAS, obteniéndose resultados equiparables a factores plasmáticos de similares características presentes en el mercado.

Cohorte	N	Tiempo post- infusión (minutos)	Recuperación (UI dL ⁻¹ UI kg ⁻¹)		
			Media	Mediana	Rango
			8	10	2,64
<10	6	10	2,3	2,32	1,50 - 2,75
>10 <16	2	10	3,5	3,5	1,86 - 5,14

Caso	Concentración de Factor VIII	
	Pre Infusión (UI/dl)	10 min Post Infusión (UI/dl)
1	0,96	48
2	1,28	38
3	2	29
4	1	40
5	1	56
6	1	42
7	1	56
8	1	78
N= 8	Media	Media
	1,16	48,38

MICOSIS SISTEMICA POR ALTERNARIA ALTERNATA EN ADOLESCENTE CON LEUCEMIA LINFOLASTICA AGUDA (LLA), INTERCURRENCIA SEVERA Y POCO FRECUENTE

PP031

G Elena, S Veber, K D'Alói, M Lavergne, A Kannemann, M Cosentini V Santidrian, G Correa Llano, K Moreno, D Posada, M Viso, N Cabero A Casanovas, C Basile, V Verdaguier, P Dondoglio, A Cancelara, G Martinez
Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde CABA

Introducción: La Leucemia linfoblástica Aguda (LLA) constituye la malignidad más frecuente en pediatría, con alto índice de curación (promedio 70%) a expensas de tratamiento poliquimioterápico intensivo adaptado a los factores de riesgo de cada paciente, condicionando neutropenias prolongadas que favorecen la aparición de infecciones sistémicas por diversos agentes etiológicos. **Objetivo:** Presentar a paciente adolescente con LLA quien cursó durante el tratamiento de su enfermedad intercurrente infecciosa con Alternaria Alternata. Población: Paciente de 16 años con diagnóstico de LLA riesgo Intermedio, ingresó a protocolo GATLA 2010, en período de inducción presentó diabetes inducida por quimioterapia (corticoides y L-Aspariginasa) síndrome febril, cefalea y hemiparesia braquiocrural derecha. Se realizó TC de Tórax: lesiones pulmonares difusas y TC cerebral: lesiones hiperdensas múltiples. Se rescató de esputo y por biopsia estereotáxica de cerebro al hongo Alternaria alternata, siendo medicada con anfotericina Liposomal y Voriconazol. **Materiales Y Métodos:** Estudio retrospectivo y transversal. **Resultados:** La evolución de la paciente resultó tórpida, no lográndose la implementación del tratamiento quimioterápico correcto por las interacciones medicamentosas y por la necesidad de mantener neutrófilos en cantidades significativas para asegurar la efectividad del tratamiento antimicótico, persistiendo abscesos cerebrales imposibles de evacuar por su localización. **Conclusiones:** La Alternaria alternata pertenece a la familia de hongos filamentosos, saprofita, ampliamente distribuida en el ambiente (paredes, árboles, etc.); se acantona en los espacios húmedos. Adquiere importancia como patógeno en los pacientes inmunosuprimidos y neutropénicos, fundamentalmente cuando la neutropenia es prolongada (más de 7 días), ocasionando una micosis sistémica de difícil resolución dada la tendencia a formar abscesos cuya curación definitiva implica la remoción quirúrgica del foco y requerimiento de tratamiento antifúngico por tiempo prolongado, los cuales conspiran con el correcto tratamiento de la enfermedad de base.

PATOLOGÍA NEOPLÁSICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON INMUNODEFICIENCIAS: EXPERIENCIA DE 15 AÑOS

PP032

H Quiroz, J Balbaryski, H Diaz, M Candi, C Cantisano, G Barboni, E Gaddi
División Inmunología. Hospital General de Niños Dr. P. de Elizalde. CABA

Introducción. Las deficiencias cuantitativas y funcionales del sistema inmune predisponen al incremento de enfermedades infecciosas, autoinmunes y neoplásicas. El desarrollo de la patología tumoral depende entre otros factores del tipo de inmunodeficiencia, la edad del paciente, la presencia de enfermedades virales, etc., lo que indica que los mecanismos patogénicos implicados son diferentes en cada caso. Pacientes con inmunodeficiencias primarias (IDP) o secundarias como la infección por HIV/Sida, tienen un riesgo incrementado para el desarrollo de enfermedades neoplásicas.

Objetivo. Se estudiaron de modo retrospectivo la incidencia y características de la patología tumoral en niños con IDP y HIV (+) atendidos en la División Inmunología del Hospital de Niños Dr. P de Elizalde en los últimos 15 años.

Resultados. De los 95 casos confirmados de diferentes tipos de IDP, 3 pacientes, (3,1%), desarrollaron neoplasias, mientras que en 575 niños HIV (+) tal patología se observó en 6 (1,1%). La mediana de edad de los 9 pacientes al diagnóstico del proceso tumoral fue 72 meses (rango: 35-180 meses). En el caso de los IDP, 2 de los 3 pacientes tenían ataxia-telangiectasia (AT) como enfermedad de base, mientras que el restante, un síndrome linfoproliferativo ligado al X (XLP). De los 6 niños HIV(+) que desarrollaron procesos neoplásicos, 5 presentaban inmunodepresión moderada o severa (LTCD4< 25%) al momento del diagnóstico de la patología. Los dos pacientes con AT desarrollaron LNH y LLA-T como segunda enfermedad, un LNH se observó en el XLP, mientras que los 6 niños HIV(+) presentaron LLA-B (2), LMA, Burkitt leucemizado, Sarcoma de Kaposi y glioblastoma. De los 5 pacientes con diversos tipos de tumores sólidos, 4 fallecieron, mientras que el restante alcanzó remisión. Los 4 niños con leucemias agudas realizaron diferentes ciclos de quimioterapia y actualmente se encuentran en remisión de su enfermedad.

Conclusión. En modo similar a lo informado en la literatura, la AT presentó una tendencia al desarrollo de neoplasias superior al de las restantes IDP. La mayor inmunodepresión sería un factor de riesgo adicional para el desarrollo de procesos tumorales en niños HIV(+).

<p>INFECCIONES ASOCIADAS A CATETERES IMPLANTABLES (CI): EXPERIENCIA DE U CENTRO PEDIATRICO A Kannemann, S Veber, K D'aloí, G Martinez, L Cosentini, C Cafferata V Santidrian, G Correa Llano, M Viso, D Posada, K Moreno, N Cabero L Casanovas, C Basile, G Elena Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde - CABA</p>	PP033
<p>Introducción: Las infecciones asociadas a catéteres son una causa importante de morbimortalidad en pacientes oncológicos. Estos pacientes están más expuestos a padecer complicaciones infectológicas, relacionadas y favorecidas por su enfermedad de base. Debido al tipo de tratamiento quimioterápico que reciben, la mayoría requiere CI. Objetivos: determinar cuales son los gérmenes predominantes en las infecciones asociadas a catéteres en una institución pediátrica Población: Pacientes con patología hemato-oncológica con CI desde Dic/ 2009 hasta Jul/2013. Material y Métodos: trabajo descriptivo, transversal y retrospectivo. Resultados: Se evaluaron 125 pacientes con CI, 65 (52%) presentaron infección asociada al mismo. Hubo 82 episodios de infecciones asociadas a CI. De éstos, 21 (32%) presentaron infección en una sola oportunidad, y el resto presentaron más de un episodio. Los gérmenes aislados fueron Staphylococcus coagulasa negativo (29%), Staphylococcus aureus (12%), Klebsiella pneumoniae (9,7%), Pseudomonas (8,53%) E. Coli (6%), Stenotrophomonas maltophilia (4,8%), Streptococcus Viridans (3,6%), Streptococcus pneumoniae (3,6%), Acinetobacter spp (3,6%), Micrococcus spp (2,3%), Enterococcus spp (2,4%), Salmonella typhi (1,2%), Burkholderia spp (1,2%) y Candida spp (6%). En 31 pacientes (37%) fue necesario retirar el CI.</p> <p>Conclusiones: Los gérmenes más frecuentes fueron los cocos Gram positivos (50%), siendo el Staphylococcus coagulasa (-) el principal de ellos. Le siguieron bacilos Gram negativos, y en ultimo lugar las infecciones micóticas, siendo la Candida spp el hongo más frecuentemente aislado. Estos datos coinciden con la literatura internacional. Estas infecciones prolongan la internación de los pacientes y la mortalidad atribuible a las bacteriemias asociadas a CI oscila entre el 12 al 25%. La aplicación de medidas de prevención ha demostrado disminuir la tasa de infecciones, la morbimortalidad asociada a las mismas y el costo hospitalario, de ahí la importancia de implementar estrategias que reduzcan su incidencia.</p>	

<p>EPISODIOS INFECCIOSOS EN PACIENTES ONCO-HEMATOLOGICOS CON NEUTROPENIA FEBRIL TRATADOS EN EL HOSPITAL POSADAS DE BS AS. ARGENTINA C Garbini, G Taponnier, A Funes, K Johnson, R Ojha, M Caniza, S Gomez 1.Hospital Nacional Profesor Dr. Alejandro Posadas, Buenos Aires. 2.Hospital Sor María Ludovica La Plata, Buenos Aires. 3 St. Jude Children's Research Hospital. Memphis TN</p>	PP034
<p>Objetivo La Neutropenia Febril ocurre frecuentemente en pacientes pediátricos tratados con altas dosis de quimioterapia. Poco conocemos sobre las características y distribución de los episodios infecciosos entre niños neutropénicos de nuestra institución, por lo tanto nuestro objetivo es identificar el tipo de enfermedades infecciosas de los pacientes asistidos localmente. Pacientes y Métodos Recolectamos la información de las historias clínicas de niños en tratamiento quimioterápico entre el 1 de enero del 2013 y el 15 de junio de 2013 en el Hospital Posadas (Buenos Aires Argentina), fueron incluidos solo aquellos con enfermedades hematológicas malignas. Definimos Neutropenia Febril como un registro único de aumento de temperatura mayor a 38.3° C o mayor a 38° sostenido durante 1 hora y recuento absoluto de neutrófilos (RAN) menor a 500 o 1000/mm3 con predicción de descenso por debajo de 500/mm3. Estimamos la densidad de incidencia (DI) para todas las infecciones diagnosticadas clínica y/o microbiológicamente, donde (DI) = número de eventos /persona-días de neutropenia. Resultados Se evaluaron 30 niños con enfermedades hematológicas malignas de los cuales 83% (25/30) presentaron Leucemia Linfoblástica Aguda. La media de edad al diagnóstico fue de 7.5 años con un rango entre 4-12 años, 53% fueron varones y la neutropenia febril fue documentada en 19% (14/72) de las admisiones. Las infecciones más frecuentemente diagnosticadas durante los 57 días de seguimiento con neutropenia fueron gastroenteritis y bacteriemia: 4 episodios confirmados de cada una (DI=7.0/100 persona días de neutropenia para cada infección).</p> <p>Conclusiones Nuestros resultados sugieren que la bacteriemia y la gastroenteritis son las infecciones más frecuentes entre los pacientes pediátricos oncológicos neutropénicos febriles en nuestro hospital. La alta frecuencia de gastroenteritis encontrada, justifica estudios adicionales en esta población.</p>	

<p>ESTUDIO CUASI-EXPERIMENTAL SOBRE EL IMPACTO DE LOS CAMBIOS EN LAS POLITICAS DE CONTROL DE INFECCIONES EN LAS TASAS DE INFECCION HOSPITALARIA DE UNA SALA DE HEMATO-ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA S Gomez, R Ojha, M Caniza, K Johnson, V Schuttenberg, D Iglesias J Kirby, A Funes, F Sosa 1Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata, Argentina 2Departamento de Epidemiología y Control de enfermedades Oncológicas, 3Departamento de Enfermedades Infecciosas, y 4Programa De Alcance Internacional del St. Jude Children's Research Hospital, Memphis, TN, EE. UU.</p>	PP035
<p>Objetivo: Utilizamos un diseño de estudio cuasi-experimental para evaluar si los cambios adicionales en las políticas de control de infecciones en la sala de Hemato-Oncología Pediátrica (SOP) del Hospital de Niños Sor María Ludovica de La Plata, habían mejorado las tasas de Infección Asociadas al Cuidado de la Salud (IACS) en pacientes oncológicos internados. Métodos: Utilizamos formas estandarizadas de recolección de datos demográficos, diagnósticos, de tratamiento y relacionados a infecciones desde las historias clínicas, desde 11/2010 a 6/2013. El estudio comprende dos etapas: en el Periodo 1 se practicaron mejoras sanitarias, higiene de manos y vacunación de pacientes y equipo médico contra la influenza y el periodo 2 se agregaron pautas de higiene, prevención de infecciones y de profilaxis antimicrobiana. Utilizamos modelos de ecuación Poisson para estimar la relación (RR) de incidencia de subgrupos específicos y generales y los límites firmes de confianza 95% (LC) para eventos de infecciones asociadas a las IACS posteriores a los ajustes realizados por edad y sexo. Resultados: Nuestro estudio comprende una población de 154 niños oncológicos de los cuales un 68% eran pacientes con leucemia linfoblástica aguda y un 52% eran varones. Los individuos de la población de nuestro estudio aportaron un total de 501 internaciones entre las cuales se registraron 85 eventos de IACS (17%). La tasa relativa general de las IACS durante el periodo 2 fue un 15% menor que el periodo 1 (RR=0,87; 95% CL: 0,65; 1,2), y se observaron diferencias según el sexo (varones: RR=0,69; 95% LC: 0,44; 1,1; mujeres: RR=1,1; 95% LC: 0,68; 1,7). La tasa relativa de las IACS entre pacientes con neutropenia fue un 7% menor en el periodo 2 que en el periodo 1 (RR=0,93; 95% LC: 0,67; 1,3).</p> <p>Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que los cambios adicionales en las políticas de control de infecciones en la SOP redujeron modestamente la tasa relativa de eventos de IACS generales entre los pacientes neutropénicos. Los resultados de nuestro estudio podrían ser útiles como información para las políticas de control de infecciones para reducir las IACS en otros lugares con recursos limitados.</p>	

<p>(PP036) PROFILAXIS ANTIMICROBIANA EN NIÑOS CON NEOPLASIAS HEMATOLOGICAS Y ALTO RIESGO DE INFECCIONES: SERIE DE CASOS DE ARGENTINA S Gomez, K Johnson, R Ojha, M Caniza, C Ruiz 1Nueva Clínica del Niño, La Plata, Argentina 2Department of Infectious Diseases, 3Department of Epidemiology and Cancer Control, and the 4International Outreach Program, St. Jude Children's Research Hospital, Memphis, TN, USA</p>	PP036
<p>Introducción: En Estados Unidos y Europa la profilaxis antimicrobiana (PA) disminuido la incidencia de infecciones en niños con neoplasias hematológicas (NH) y altas dosis de quimioterapia, pero poco se sabe de esta práctica en Argentina. Objetivo: Revisar los resultados del uso de PA pre-establecida en una serie de niños neutropénicos (recuento absoluto de neutrófilos RAN <500) con leucemia mieloide aguda (LMA), linfomas de Burkitt (LB) y leucemia linfoblástica aguda de alto riesgo (LLAar) con protocolos intensivos y alto riesgo de infecciones. Pacientes y Métodos: Se revisaron historias clínicas de 8 niños neutropénicos con NH entre 3/2011 y 6/2013 atendidos en una institución con todos los recursos para una quimioterapia moderna. Se inicia PA que incluye ciprofloxacina oral (250-350 mg/m2 cada 12 hs.), vancomicina endovenosa (400 mg/m2 c/12 hs.) y voriconazol oral o endovenoso (8 mg/kg/d) cuando el RAN<1000 va en descenso y se suspende en PA cuando el RAN es >100 y en ascenso. Se estimó la densidad de incidencia (DI) de infecciones en esta serie, donde DI=número de infecciones/persona-tiempo de seguimiento. Resultados: Estudiamos 4 niños con LMA, 3 LB y 1 LLAar con edad media 7,5 años (rango intercuartil 4,5-11), 75% fueron varones y un promedio de admisiones de 3,8 (DE=1,8). Con excepción de 2 admisiones, todos tuvieron puertos subcutáneos. Durante 361 días de neutropenia, los 8 niños tuvieron un total de 31 admisiones. Durante este seguimiento diagnosticamos una neumonía clínica y una mucositis severa (DI=2,8 /1.000 días-persona para cada infección); dos episodios de neutropenia febril (DI = 5,5/1.000 días-persona); y una infección relacionada al catéter (DI=0,54/1.000 días-persona con catéter). Un niño retrasó 22 días su quimioterapia debido a infección. Ningún niño ingresó a terapia intensiva, y todos sobrevivieron durante el estudio.</p> <p>Conclusión: Nuestra serie de casos permite una observación preliminar del resultado del uso de la PA en nuestro hospital. Casos adicionales y comparaciones con otros esquemas profilácticos pueden proporcionar más información de la eficacia un PA estándar.</p>	

PP037

REPORTE DE UN PACIENTE: ¿LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (LLA) T O LEUCEMIA AGUDA INDIFERENCIADA (LAI)?

D Carelli, E Ramis, A Cañellas, C Larrea, M Arrieta, D Arias
Laboratorio de Inmunología - Servicio de Hematología y Hemoterapia
Hospital Público Descentralizado Dr. Guillermo Rawson, Pcia de San Juan.

Introducción: El diagnóstico diferencial entre LLA temprana y Leucemia aguda indiferenciada es complejo y afecta el manejo terapéutico del paciente. Las LAI suelen no tener mas de un marcador de linaje positivo siendo frecuentemente positivas para HLADR, CD34 y/o CD38 e incluso TdT. Asimismo las LLA T inmaduras suelen tener CD34+/-, CD38, HLA DR además de CD7 y CD3cito (citoplasmático). **Objetivo:** Reportar un caso de Leucemia Aguda cuyo diagnóstico fue complejo por la presentación clínica y las características inmunofenotípicas. **Materiales y métodos:** Paciente femenino de 10 años de edad concurre al servicio de Oncohematología del hospital. Se estudia Médula ósea por Citometría de flujo, citogenética y biología molecular. **Resultados:** Al examen físico la paciente presentó esplenomegalia leve, sin hepatomegalia, poliadenopatías cervicales sin masa mediastinal. En sangre periférica presento leucocitos (7100 células /mm3), 10% de blastos (morfología linfoblástica), Hemoglobina: 11.3g/dl, plaquetas 261000 células /mm3. Estudio citogenético: 46xx (13) 45x-4 (1). Biología Molecular: BCR ABL -. El estudio de la Médula ósea por citometría de flujo (CF) al inicio de la enfermedad informó: 56% de Blastos de moderado tamaño y baja complejidad positivos para CD45, CD7, CD38, CD99 parcial (30%), TdT + débil; negativos para HLA DR, CD34, CD117, CD3cito, CD1a, CD2, CD3, CD4, CD5, CD8, CD10, CD11b, CD13, CD14, CD15, CD19, CD20, CD22, CD56, CD79a cito y MPO cito. Se asume como LLAT y comienza con el tratamiento correspondiente. Al día 33 no se encontraron células patológicas con las mismas características que los blastos del diagnóstico en una frecuencia mayor a 0.01%. Se encuentra actualmente intratamiento (6 meses post diagnóstico) con buena respuesta al mismo. **Conclusión:** El abordaje diagnóstico resultó complejo debido a la presentación clínica y la marcación inmunofenotípica asincrónica (Tdt+, CD34+, CD3cito, HLADR-). Frente a estos resultados, es LLAT?

PP038

LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA EN NIÑOS RESULTADOS PRELIMINARES DEL PROTOCOLO ALLIC/GALTA 2010

C Riccheri, F Lastiri, G Arbesú, V Schuttenberg, G Elena, C Hollmann
L Aversa, M Gutierrez, C Murray, C Drowdoky, M Gomel, E Majek
E Hiramatsu, M Rizzi, A Berreta, L Senosian, M Matus, B Nicoli
S Borchichi, S Zirone, P Reichel, P Negri, H Caferrri, M Arrieta
M Tomazetti, M Corrales, M Makiya, A Deana, H Donato
N Rossi, A Coirini, D Freigeiro
GATLA

Introducción ALL-IC/GATLA 2010 es el 2do estudio multicéntrico internacional de IBFM. **Objetivo:** Mejorar los resultados. Evaluar clasificación de riesgo por edad, Recuento (Rto) de GB, citogenético y respuesta (Rta) al tratamiento. Evaluar en RI y RA (IB vs IB Aum), en LLA pB RI, Mtx (2 vs 5gr/m2). **Pacientes y Métodos:** desde 07/10 a 06/13 531 pac evaluables RE 152 Pac >1 a y <6 a y/o Rto de GB < 20x109/l, MO d15 M1/M2, ERM <0,1%; RI 299 Pac <1 a y ≥ 6 a y/o Rto de GB ≥ 20x109/l, MO d15 M1/M2, ERM ≥ 0,1% y < 10%, ambos con buena Rta a Predn y RC d33; RA 80 Pac Mala Rta a Predn, d15 ERM ≥ 10% o no RC d 33, o t(9;22), t(4;11) o <44Cr. **Tratamiento:** RE: P I (IA/IB), M (Mtx 2g/m2 / Mtx 5g/m2 LLA T) P II RI: P I (IA/IB vs. IB Aum), M (Mtx 5g vs. 2g/m2 en LLApB/ Mtx 5g/m2 en LLA T) P II RA: P(IA/IB vs. IB Aum), 6 bloques de quimioterapia, P II. TCP según indicación. Mantenimiento hastacompletar 2 a. Radioterapia según indicación.

Resultados:

RIESGO	RC %	M inducción (in)	M RC	RECAIDAS	SLE / SG
TOTAL	97.7	9 (1.7%)	14(2.7%)	23	86 / 89
RE	97.4	4	2	6: MO2/SNC1/TEST1/MO+TEST1/MO+SNC1	90 / 93
RI	98.7	4	7	13:MO9/SNC1/MO+SNC2/MO+TEST1	86 / 90
RA	97.7	1	5	4: MO3/MO+SNC1	79 / 79

Conclusiones los resultados son equiparables a grupos internacionales y mejores que en el estudio 2002

PP039

LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA (LLA) T COMO SWITCH O NUEVA ENFERMEDAD MALIGNA EN NIÑO BAJO TRATAMIENTO DE LEUCEMIA PROMIELOCITICA (LPA)

K Daloi, G Correa Llano, S Veber, G Martinez, H Quiroz
C Alonso, P Rubio, A Kanneaman, M Cosentini, V Santidrian
M Viso, N Cabero, D Posada, K Moreno, A Casanovas
C Basile, G Galimberti, G Elena
¹Hospital General De Niños Dr. Pedro De Elizalde - CABA
²Hospital De Pediatría Dr. Juan P. Garrahan - CABA

Introducción: En Argentina se diagnostican alrededor 460 Leucemias Agudas por año según el Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA). La ocurrencia de segundas enfermedades malignas (SEM) luego de recibir citostáticos y/o radioterapia es de alrededor del 10% a los 5 años del diagnóstico. Se presenta un paciente que desarrolló una LLA T a los 24 meses del diagnóstico de LPA. **Objetivo:** presentar un paciente con diagnóstico de LPA que desarrolla durante la fase de mantenimiento una LLA T y determinar si se trata de una segunda enfermedad maligna o una nueva enfermedad. Caso clínico: varón de 12 años de edad que se le realiza diagnóstico de LPA de riesgo standard y al que se le constata remisión molecular al finalizar fase de consolidación (tres meses del diagnóstico). A los 25 meses del diagnóstico presenta hiperleucocitosis con blastos agranulares, ensanchamiento mediastinal y síndrome de lisis tumoral con insuficiencia renal aguda. Inmunomarcación compatible con LLA T, citogenético normal. Por biología molecular se descarta recaída de LPA. En el diagnóstico Inicial no presenta marcadores de linaje T, incluyendo TCR. **Conclusión:** la transformación de Leucemia Mieloblástica Aguda (LMA) a LLA y viceversa es un evento excepcional, habitualmente reconocido como switch de linaje. Existen hipótesis para explicarlo pero no con certeza, entre ellas la de plasticidad y capacidad celular de reprogramación. Se reconoce en la LPA la co-expresión de marcadores del linaje T que en el pte presentado fueron negativos al inicio de la enfermedad, por lo tanto se trataría de una leucemia de Novo y no de un switch de linaje.

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

PP040

REPORTE DE PACIENTES PORTADORES DE t (4;11) MLL-AF4, EN UNA SOLA INSTITUCION

A Fynn, v Schuttenberg, A Alba, A Costa, F Cuello, R Fernandez
M Palumbo, L Pistaccio, M Martinez
Hospital de Niños Sor Maria Ludovica

Desde septiembre 1998 hasta mayo 2013 se analizaron 356 pts por el departamento de biología molecular, de los cuales 18 pts (5%) resultaron positivos para la t (4;11). Nuestro objetivo es analizar sus características clínicas y su evolución. Todos los pts tuvieron diagnóstico de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA), linaje B común 11 pts, Pre B 6 pts, Pro B 1 pt. Fueron tratados de acuerdo a los protocolos LLA 96 5 pts, LLA 2002 8 pts, Interfant 5 pts. Todos en el grupo de alto riesgo.

Características clínicas: de los 18 pts, se diagnosticaron 7 varones y 11 niñas. Mediana de edad de 3 años (r 5 meses-14). Mediana de leucocitos al diagnóstico 19.6 x 10⁹/L (r 2,6- 1.200 x 10⁹/L. Ningún pt presentó compromiso de SNC al diagnóstico. Respuesta: al día 8, 3 pts (16.6%) no respondieron. Al día 15 3 pts (16.6%) tuvieron más del 25% blastos. Al día 33. 1 pt no alcanzó la RC.

Evolución: Con una mediana de seguimiento de 123 meses, 6 pts recayeron, 4 en médula y 2 en SNC. 4 recaídas tempranas 2 tardías. Tres pts recibieron TCPH alogénico relacionado en segunda remisión completa, los 3 recayeron precozmente en sitios extramedulares, (ovario, duodeno y SNC) falleciendo por progresión de la enfermedad. Fallecidos: 11 pts, en inducción 1 pt, en RC 3 pts, en progresión 7 pts. 7 pts continúan vivos en RCC.

Conclusión: La t(4;11) MLL-AF4 ocurre en todas las edades, pero es más frecuente en las LLA del lactante. El alto recuento de leucocitos al diagnóstico fue una característica clínica de presentación. En nuestra casuística no encontramos compromiso inicial de SNC. Corresponden por su evolución al grupo de LLA de alto riesgo. Los pacientes recaídos que recibieron TCPH progresaron precozmente en forma extramedular.

CLOFARABINA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LEUCEMIAS AGUDAS RECAÍDAS

PP041

O REFRACTARIAS: EXPERIENCIA DEL GATLA

D Veron, M Makiya, L Aversa, M Gutierrez, A Fynn, V Schuttenberg A Cédola, C Drozdowski, H Caferri, J Bietti, S Gomez, G Elena G Arbesu, C Hollmann, A Berreta, L Martin, M Tomasetti, S Ziron N Rossi, P Reichel, D Freigeiro, MC Riccheri
GATLA, - Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Introducción: El pronóstico en niños y adolescentes con leucemias agudas recaídas o refractarias es pobre. La clofarabina (clo) ha permitido obtener remisiones en estos pacientes (ptes) dándoles la posibilidad de un trasplante (TPH) para aspirar a la curación. **Objetivo:** Reportar la experiencia del GATLA en ptes con leucemias agudas linfoides (LLA) y mieloides (LMA) tratados con clo. **Material Y Métodos:** Desde 06/07 a 05/13, se reportaron 76 ptes de 15 centros. Edad media: 10,25 años (1-20 a). Sexo: 52 m y 24 f. 68 ptes recibieron el CLO218: clo, ciclofosfamida y etopósido. 6 recibieron clo + citarabina y 2 clo como monodroga

Tipo de leucemia	Nº de Recaida: 1 Sitio de Recaida				2da Recaida Sitio de Recaida		
	MO	SNC	Combinada	Refractaria	MO	SNC	MO+TEST
LLA pB 55	24	1	4	3	20	2	1
LLA T 14	5	1	1	2	5		
LMA 7	3				4		

LLA (69 Ptes) 55 pB y 14 T: 26 (37,6%) recibieron 1 línea de tratamiento previa y 43 (62,3%) dos o más esquemas. 36 (52,2%) lograron la remisión completa (RC). En 1er recaída (rec) 20/36 (55,5%) lograron RC. 32 (46,3%) no obtuvieron RC y 1 (1,5%) es no evaluable. En 2da rec 14/28 (50%) lograron RC, y 2/5 de los refractarios. La media de la RC en 1er rec fue de 17 semanas (6-56 sem) y de 12 semanas en 2da rec (6-40sem). Número de ciclos recibidos: 45 Ptes (65,2%) 1 ciclo, 16 (23,1%) 2, 5 (7,2%) 3 y 3 (4,5%) 4. 18/69 (26%) lograron ir a TPH: 5/18 vivos (27,8%), 13 (72,2%) murieron post TPH: 5 en rec, 5 por causa relacionada al TPH, sepsis 3. 40 (58%) fallecen por progresión de enfermedad. 6 (8,7%) por sepsis y 2 (2,9%) por toxicidad. LMA (7 ptes): 4 refractarios a clo mueren por progresión de enfermedad, 1 muere por toxicidad y 2 logran RC (1 TPH y recae post-TPH, 1 muere por toxicidad). **Conclusiones:** La clofarabina demostró actividad antileucémica en ptes intensamente tratados. La RC y la duración de respuesta son superiores si se emplea temprano. 7/8 ptes vivos requirieron 1 ciclo para la RC, 6/8 recibieron clo precozmente como 2da línea terapéutica. La remisión lograda es corta por lo que el tiempo al TPH fue un factor determinante de los resultados. Los 2 ptes que recibieron 4 ciclos de clo218, 1 evolucionó a aplasia medular severa y otro a un SMD e inmunodeficiencia celular adquirida.

PRESENTACION ATIPICA DE LEUCEMIA LINFOBLASTICA T EN PEDIATRIA

PP042

M Correa Llano, S Veber, K D'aloí, G Martinez, A Kannemann, M Cosentini, V Santidrian, M Viso, D Posada, K Moreno, N Cabero, A Casanovas, C Basile, H Quiroz, G Galimberti, G Elena
Hospital General De Niños Dr. Pedro De Elizalde - CABA

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

Objetivo: describir dos casos clínicos de leucemia linfoblástica aguda T con manifestaciones clínicas atípicas al diagnóstico. Caso 1: niña de 9 años, con adenopatías cervicales bilaterales y supraclaviculares de un mes de evolución. Recibió tratamiento con antibióticos. Serologías negativas. Ecografía abdominal y Rx de tórax normales. Laboratorio: Hb 13 G/dl plaquetas 125.000/mm3 GB 4000/mm3 (Ne 35%). Se realiza biopsia ganglionar, aspirados y biopsia de medula ósea observándose 31% de blastos CD 2, CD5, CD3 citoplasmática y CD7 positivos. Citogenético: 46 XX [9]/46, xx, del (5) (q21q33), inv (7) (p15q34), del (12)(11). Biología molecular: negativo. Compromiso de SNC negativo. Comienza protocolo GATLA 2010 riesgo intermedio con BRP al día 8, MO M1 al día 15 y al día 33. Caso 2: niña de 5 años, con adenopatías latero cervicales, supraclaviculares y axilares de dos meses de evolución. Recibió tratamiento antibiótico. Serologías negativas. Laboratorio: Hb 10,3 G/dl, plaquetas 151.000/mm3, GB 3.800/mm3 (Ne 62%). Ecografía abdominal y Rx de tórax normales. Se realiza PAMO con compromiso de 30% de blastos CD2, CD5, CD7, CD45 y CD 33 positivos. Citogenético: 46 XX, der del (18) (p11.2) [15]/46,XX [15]. Biología molecular: negativa. SNC negativo. Comienza protocolo GATLA 2010 riesgo standar con BRP al día 8, MO M1 día 15 M1 día 33.

Conclusión: en pacientes con Síndrome linfoganglionar y leucopenia debe pensarse en leucemia linfoblástica aguda aun sin tener las manifestaciones clínicas habituales. Dentro de este diagnóstico es importante diferenciar el linaje T del B para intensificar el tratamiento y mejorar el pronóstico.

DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN EN LEUCEMIAS LINFOBLÁSTICAS AGUDAS T PEDIÁTRICAS (LLA T): ESTUDIO RETROSPECTIVO

PP043

F Torreguitart, P Iommi, N Santillán, P Pombo, L Zanella, C Lang H Caferri, S Garbiero, A Cédola, C Drozdowski, C Murray E Caballero, S Dos Santos H Torres, E Agriello

LEB Laboratorio de Especialidades Bioquímicas, Servicio de Hematología del HIGA "Dr. J Penna" Bahía Blanca, Clínica San Lucas Neuquén, Hospital Materno Infantil Dr Tettamanti Mar del Plata, Hospital del Niño Jesus Salta, GHS

Introducción: Las LLA T son un conjunto heterogéneo de entidades que representan entre el 10-15% de las LLAs en pediatría. Para su clasificación se realizan estudios morfológicos, inmunofenotípicos, citogenéticos (CTG) y de biología molecular. Por citometría de flujo multiparamétrica (CFM) se detectan asincronismos madurativos (60%), sobre expresión antigénica (55%) y fenotipos ectópicos(40-90%). **Objetivo:** evaluar nuestra experiencia en el diagnóstico de Leucemias Linfoblásticas Agudas T pediátricas. Relacionar con la evolución clínica. **Materiales y método:** se estudiaron 18 pacientes con fenotipo compatible de LLA T desde junio 2006 a la actualidad, 12 varones y 6 mujeres, edad media=7.8 años tratados con GATLA 02 y GATLA 10. Al momento del diagnóstico, se clasificaron 13 de Riesgo Intermedio y 5 de Alto Riesgo, el 27,5% (5/18) presentaron un recuento de leucocitos > 150.000/ul y el 44,4% (8/18) presentaron masa mediastinal. Sólo 1 presentó compromiso del SNC. Muestras: 11 médulas óseas, 6 sangres periféricas y 1 ganglio. Se usaron técnicas de CFM con paneles a 4/8 colores, estudios citogenéticos y de biología molecular para SIL-TAL por RT PCR. **Resultados:** La infiltración en todas las muestras fue significativamente alta (x=75%, r=38-95%). La subclasificación de los fenotipos fue: Early T Precursor (ETP): 1, TcRδ+; 1, Pre T (T II):8, T cortical (T III):8 Sólo 1 fue SIL-TAL +, 8 CTG normales y 4 patológicos. Actualmente sólo 2 pacientes han fallecido, uno por progresión, y otro por infección y sólo uno está recaído. Se evaluó Enfermedad Mínima Residual (EMR) en 14/18 pacientes: a) 14/18 a fin de la inducción: 8/14 EMR+, 5/14 EMR- y 1 no fue evaluable la muestra, b) día 33 en 13/18: 4 EMR+, 9 EMR-.

Conclusiones: los paneles empleados para el estudio de LLA T por CFM permitieron clasificar en los distintos subgrupos. Se logró identificar un caso de ETP, entidad recientemente publicada. En nuestra casuística, las LLA T pediátricas han demostrado una buena evolución, similar a lo reportado en la bibliografía con los esquemas de tratamiento actuales

LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA "T" EN NIÑOS

PP044

C Riccheri, F Lastiri, G Elena, G Arbesu, A Fynn, M Gomel S Borchichi, L Richard, C Leon, M Matus, D Rosso, L Aversa E Dibar, D Freigeiro

Introducción: la leucemia linfoblástica aguda (LLA) "T" representa alrededor del 15% de las LLA. Comparados con LLApB, son más resistentes in vitro a los corticoides y a quimioterápicos (vcr, l-asa, ara-C, y metotrexate) Los blastos T acumulan menos poliglutamatos por lo que requieren mayores dosis de metotrexate (MTX) para una adecuada respuesta. **Objetivo:** Comparar los resultados de las LLA "T" en 2 protocolos consecutivos LLA96 y ALLIC 2002.

Pacientes y Metodos

PROTOCOLO	"T"	Sexo F/M	EDAD	GB	HG	MRP/RA	MO M3 día 15	MEDIASTINO	SNC+
1996	119	38/81	8	58	8,7	35/44	16	55 (46%)	6 (5%)
2002	218	58/160	10,4	87,4	9,7	74/87	46	38 (17%)	23 (11%)

LLA-96: de 09-96 a 09/01, 971 Ptes 12% "T" tratados en RI (75Ptes) y RA (44Ptes) ALLIC-02: de 01-02 a 02/10, 1798 ptes, 12 % "T" tratados en RE y RI 131 Ptes y RA 87 ptes.

Tratamiento: 96 RI: P I (IA+IB), M (Mtx 2g/m2, P II RA: P(IA) 6 bloques de quimioterapia con Mtx 2g/m2 y P II. 2002 RE: P I (IA+IB), M (Mtx 5g/m2) P II RI: P I (IA+ IB), M (Mtx 5g/m2) P II RA: P(IA+ IB) , 6 bloques de quimioterapia (Mtx 5g/m2) y P II. TCP según indicación o Mantenimiento hastacompletar 2 a y Radioterapia en ambos protocolos. **Resultados:**

Protoc	Pts	RC %	RC % RE/RI	RC % RA	M inducción	M RC	Recaídas	SLE/SG	SLE/SG RA	SLE / SG RI
96	119	89,9	98,7	75	3	11	MO 18 MO+SNC 8 MO+TEST 1 SNC 2 TEST 1	57/61	54/56	72/75
2002	218	95	94,7	95,4	9	23	MO 27 MO+SNC 4 MO+TEST 2 SNC 9 TEST 2 MO+SN+TEST 2 OTRAS 2	61/64	32/39	66/69

Conclusiones En el RA del 2002 se evidenció una mejoría en la SLE y SG, sin embargo en el RI, si bien se incrementó la dosis de Mtx a 5 g/m2, los resultados fueron inferiores que en el 96. La única variable estadísticamente significativa fue la inferior edad en el 96.

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA T EN UN PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE LINFANGIECTASIA INTESTINAL PRIMARIA. PRESENTACION DE UN CASO CLÍNICO
E Caballero, C Murray, E Merodio, J Cabana, X Badra, E Ferrara
Hospital Materno Infantil Vitorio Tetamanti

PP045

Introducción: La linfangiectasia intestinal primaria (LIP) es una enfermedad caracterizada por una dilatación anormal linfática en la pared del intestino delgado y/o mesenterio, que lleva a la salida de los linfocitos hacia el lumen del intestino delgado y a una enteropatía perdedora de proteínas llevando a la linfopenia, hipoalbuminemia, e hipogammaglobulinemia. Generalmente es diagnosticada antes de los 2 años de vida, la transformación maligna es una de las complicaciones de esta enfermedad, generalmente linfomas B gastrointestinales y extraintestinales, presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de LIP Y LLA T.

Caso clínico: paciente de 12 años de edad que consulta por presentar adenopatía axilar de 2 meses de evolución, como antecedente patológicos al año de vida se realiza el diagnóstico de linfangiectasia intestinal primaria e hipogammaglobulinemia secundaria LIP, múltiples internaciones por peritonitis primaria, tratamiento con gammaglobulina. Al examen físico se encontraba en buen estado general, sin visceromegalias.

Laboratorio: hemograma: GB 2100, plaq: 274000, Hb: 10 g/dl, hepatograma y función renal normales. Pamo: infiltración por blastos tipo linfoide 70%. Citometría de flujo: CD 45+, CD7+, CD5-/+, CD34-, CD3C+, fenotipo compatible LLA de precursor T, ESTUDIO CITOGENÉTICO: 46 XY, sin alteraciones estructurales. Estudio de biología molecular BCR/ABL, TEL/AML1, MLL/AF4 negativos.

Inicia tratamiento con quimioterapia según protocolo GATLA para LLA, mala respuesta al día 8 y EMR positiva al día 15, por lo que sigue el esquema de tratamiento para alto riesgo. Actualmente se encuentra en RC.

Conclusión: La linfangiectasia intestinal primaria es una enfermedad rara de etiología desconocida, una de las complicaciones es la ocurrencia de enfermedad maligna, más frecuentemente linfomas B intestinales y extraintestinal, se desconoce si LIP tiene relación directa con la ocurrencia de linfomas, en este caso el paciente desarrolla LLA T que podría estar asociado a la inmunodeficiencia secundaria a LIP.

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (LLA) HIPERLEUCOCITARIA (HL): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, MANEJO INICIAL Y EVENTOS ADVERSOS

PP046

V Gimenez, P Ledesma, L Alba, M Aznar, MA Costa, MF Cuello, R Fernandez S Formisano, W Goldman, D Iglesias, V Schuttenberg, A Fynn, M Martinez Hiaep Sor Maria Ludovica. La Plata. Buenos Aires

Introducción: la hiperleucocitosis causada por LLA se asocia con morbimortalidad temprana elevada debido a hiperviscosidad que origina complicaciones neurológicas, leucostasis pulmonar, síndrome de lisis tumoral y coagulopatía. La falta de respuesta al día 8, recaída y muerte en remisión completa (RC), son eventos observados frecuentemente.

Objetivos: analizar las características clínicas, manejo inicial y evolución de pts con LLA HL. **Material y Métodos:** estudio descriptivo retrospectivo de pts con LLA HL admitidas en nuestro hospital de 01/01/1990 a 31/12/2009. **Resultados:** ingresaron 465pts con LLA (378 B y 87 T), de los cuales 72 (15%), presentaron GB > 0 = 100x10⁹/l

CARACTERÍSTICAS	NÚMERO DE PACIENTES (%)
Sexo	
V	45 (62,5)
M	27 (37,5)
Edad	
R	4m-15años
X	6,7 años
< de 1 año	8 (11%)
GB	
R	100-1200x10 ⁹ /l
X	319 x10 ⁹ /l
HL extrema (>500x10 ⁹ /l)	13 (18)
Inmunofenotipo (IF)	
B	33 (46)
T	36 (50)
Bifenotípica	3 (4)

Al diagnóstico: ensanchamiento mediastinal, 33 pts (46%); 28pts (85%) LLA T. Citorreducción (CR) no farmacológica en 19pts, 14 pts leucoaféresis (LA) y 5pts exanguinotransfusión (ET). Media de GB en pts con CR no farmacológica: 586x10⁹/l y en pts con CR farmacológica: 226x10⁹/l, Función renal alterada, 12 pts (16%), 5 pts requirieron diálisis. Síntomas neurológicos severos, 2 pts (3%); hemorragia en SNC y estatus convulsivo. Blastos en LCR, 12 pts (16,6%). Leucostasis pulmonar, 5pts (7%). Sin respuesta al día 8, 26 pts (36%). RC al día 33, 65 pts (90,3%), Sin RC 7 pts, 6 fallecieron. Recayeron 13 pts (18%); 9 pts, recaídas tempranas, 4 pts tardías. Murieron 26 pts (36%): 12 pts LLA-T, 12 pts LLA-B y 2 pts bifenotípicas; 17pts (65%) intratratamiento. Causas de muerte: sepsis 35%; progresión de la enfermedad 23% y hemorragia en SNC, 15%.

Discusión: La mayoría de los pts se trataron exitosamente con CR farmacológica, utilizando la LA y la ET. En nuestra serie más de la mitad de las muertes se produjo intra tratamiento, observándose una elevada tasa de morbimortalidad temprana. Los eventos no tuvieron relación con el IF pero sí con la respuesta al día 8. La implementación precoz de medidas de CR y un tratamiento de soporte disminuyeron las complicaciones a corto plazo.

ENCEFALOPATÍA AGUDA POR METOTREXATO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

PP047

L Noya, G Schwalb, D Antonio, L Quiroga, A Maneyro, D Fernández M Higashigata, A Furque, A Mirolli, L Palmer
Hospital Churruga Visca

Introducción: La encefalopatía aguda por Metotrexato (MTX) se presenta entre los 5 a 14 días posteriores al tratamiento con altas dosis de metotrexato (HD-MTX), por su aplicación intra teical (IT) o la combinación de ambas. Los casos descritos en la literatura presentaron características clínicas de Stroke, cuyos síntomas progresan en minutos a horas, con afectaciones alternantes en una u otra parte del cuerpo. La tomografía axial computada (TAC) es normal y la resonancia magnética nuclear (RMN) con técnica de difusión evidencia restricción en las áreas que coinciden con el foco neurológico; T2 y FLAIR son positivas en menor número de casos. La incidencia de esta complicación es de 0,8% en los pacientes pediátricos con diagnóstico de leucemia o linfoma y de 4,5% tumores sólidos. La mayoría presentan resolución completa, pero la recurrencia está reportada en el 10 al 56% de los casos.

Caso clínico: Paciente de 13 años, con diagnóstico de Leucemia linfoblástica aguda B común en 2012, riesgo intermedio, en fase de mantenimiento de Protocolo GATLA 2002, consulta en día +9 post MTX IT por hemiparesia facio braquial derecha, de tres horas de evolución, a las dos horas evoluciona con disartria, progresión de la paresia hacia miembro inferior derecho. Se realizó TAC sin contraste, punción lumbar con estudio físico-químico y citometría de flujo de la muestra y electroencefalograma que resultaron normales.

A las 24 horas presenta movimientos involuntarios en ambos miembros superiores y disminución de los reflejos osteotendinosos. Se realiza RMN de encéfalo: se evidencia áreas hipointensas en ambos centros semiovais que corresponden a zonas de restricción en la técnica de difusión. A las 48 horas se evidencia paresia braquial izquierda moderada y alteraciones visuales. A las 72 horas se constata resolución de la disartria y del compromiso facial, reflejos osteotendinosos conservados, se evidencia marcha de steppage. En su evolución mostró resolución progresiva del cuadro neurológico hasta su restitución ad integrum.

Conclusión: se presenta el caso por lo infrecuente de la complicación, además la clínica es comparable a la descrita en la literatura.

ANÁLISIS COMPARATIVO ENTRE PROTOCOLO IB VS IB AUMENTADO (AUG) EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (LLA) DE RIESGOS INTERMEDIO Y ALTO (RI Y RA)

PP048

L Wittmund, M Soria, C Ferraro, G Gil, M Berdugo, L Moran
F Rivas Pereira, S Prada, M Gutiérrez, L Aversa
Unidad de Hematología. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. CABA

Introducción: La intensificación post-inducción ha probado ser una estrategia útil en niños con LLA.

Objetivo: Evaluar características clínicas, hematológicas y toxicidad en pacientes (p) con LLA de RI y RA randomizados para protocolo Ib vs. IbAug.

Material y métodos: Pacientes con LLA ingresados entre 06/2010 - 03/2013 que finalizaron protocolo I. Exclusiones: 3 p fallecidos en inducción y p Phi+. Protocolo GATLA-ALLIC 2010, randomización central en RI y RA. Análisis de datos: SPSS 15 y Kaplan Meier.

Resultados: n: 53 p. Media seguimiento: 18.6m (r: 4.46-38.7m). Edad media 7.0a (r: 1.05 - 16.0a), masculinos 73.6% (39), fenotipo B 94.3% (B común 83%), T 5.7% (3). Citogenético 77.4% (41). Buena respuesta a prednisona 92.5% (49). Médula ósea (MO) día 15: M1 69.8% (37), M2 15.1% (8), M3 11.3% (6); día 33: aplásica 3.8% (2), M1 92.4% (49), M2 3.8% (2). Grupos de riesgo: estándar 30.2% (16), RI 50.9% (27), RA 18.9% (10). Remisión completa 98.1% (52). Recaída 5.6% (3). Randomizan 37 pacientes: RI 73% (27), RA 27% (10), Ib 48.6% (18), IbAug 51.4% (19). Edad media Ib 6.74a (r: 4.7- 8.7a), IbAug 10.0a (r: 7.7-12.2a). Duración media Ib 4.6 semanas, IbAug 8.4. Retraso hasta siguiente fase: Ib 3.3 semanas (r: 1.14- 5.57s), IbAug 2.60 (r: 1.14- 5.57s). No diferencias significativas entre Ib/IbAug al comparar toxicidad hepática y neurológica, hiperglucemia, infecciones, fiebre, neutropenia febril, hemorragias, trombosis, mucositis, pancreatitis y alergia a L-asparaginasa. Reacción alérgica secundaria a peg-asparaginasa en Ib vs. IbAug: 2/7 (p 0.044).

Conclusiones: Pese a la intensificación de la terapia, no se observaron diferencias entre protocolos Ib y IbAug en cuanto a duración y retraso hasta inicio de la siguiente fase. Sólo hubo diferencia significativa por una mayor tasa de reacciones alérgicas secundarias al uso de peg-asparaginasa en protocolo IbAug.

RESULTADOS PRELIMINARES DEL PROTOCOLO GATLA 8-LMA '07 PARA LEUCEMIA MIELOBLASTICA AGUDA (LMA) EN NIÑOS PP049

A Deana, L Moran, D Freigerio, L Aversa, MC Riccheri, G Elena M Matus, G Arbesú, A Cédola, MC Drowsowski, N Rossi, P Negri A J Bietti, M Gomel, C Murray, A Fynn
Grupo GATLA Pediátrico. CABA.

Desde Marzo 2007 hasta Julio 2013 se inscribieron 199 pacientes (ptes) menores de 18 años, 160 ptes fueron evaluables (M:77/F:83). La mediana de edad fue 8 años (r: 0 a 18a). 42 ptes eran menores de 2 años. Los ptes con subtipo FAB M3 y Síndrome de Down se evaluaron por separado. Los pacientes se dividen en 2 grupos de riesgo de acuerdo a su subgrupo FAB y su respuesta en la médula ósea del día 15 del tratamiento: a) Riesgo Estándar (RE): se define por la t(8;21) ó AML-1-ETO ó inv16, todos con <5% de blastos el día 15 del tratamiento; b) Riesgo Alto (RA): todos los ptes que no son RE. Todos los ptes recibieron fase de inducción (AIE+HAM), fase de consolidación con bloques A1+hAM, fase de intensificación con Citarabina y Etopósido y mantenimiento solo para los RA durante 12 meses con 6-TG diaria + Citarabina mensual. Profilaxis del SNC con Citarabina según la edad. Los ptes RA con dominante recibía TPH en 1era RC. 34 ptes (21%) son RE y 126 ptes (79%) son RA. Los subtipos FAB: M0 7 ptes (4%), M1 18 ptes (11%), M2 61 ptes (38%), M4 18 ptes (11%), M5 29 ptes (18%), M6 4 ptes (3%), M7 23 ptes (14%). Los estudios citogenéticos fueron normales en 47 ptes, 13 complejos, 6 inv 16, 25 t(8;21), 14 sin datos. Biología molecular AML-1-ETO fue positiva en 23 ptes. **Resultados:** La respuesta al tratamiento fue: remisión completa (RC) 146 ptes (91%), muertes en inducción (MI) 10 ptes (6,3%) y respuesta nula (RN) 2 ptes (1,3%). De los 146 ptes que alcanzaron RC, 62 ptes presentaron eventos, 47 ptes recaídas (37 en MO, 3 en SNC, 4 combinadas, otros 3), 15 muertes en RC, 27 ptes recibieron TPH en 1era RC. La mediana de seguimiento es de 23 meses (r: 1m - 74 m). La pSLE para todos los ptes fue de 45% a los 36 meses, para el RE 63% y para el RA 41% (p=0,008). La pSV para todos los ptes fue de 52% a los 36 meses, para el RE 73% y para el RA 46% (p=0,004) **Conclusiones:** Aunque se observó mejoría en la tasa de muertes en inducción, no fue suficiente para mejorar la pSV y la pSLE. Las recaídas siguen siendo el principal obstáculo para la mejoría en la sobrevida.

NEUROTOXICIDAD AGUDA SECUNDARIA A ALTAS DOSIS DE CITARABINA (HDAC): REPORTE DE 3 CASOS. PP050

D Iglesias, v Schuttenberg, A Fynn, A Costa, M Martinez
Hospital de niños sor maria ludovica La Plata

Introducción: las HDAC, son utilizadas en los protocolos de tratamiento de LMA, uno de los efectos tóxicos más alarmantes es la neurotoxicidad aguda, cuya frecuencia varía entre 8 y 14 % según distintos reportes. Encontramos poca actualización bibliográfica en los últimos años. **Material y métodos:** Nuestro centro registró 27 pts con LMA de novo en el protocolo LMA 05/GATLA. Reportamos 3 (11%) casos clínicos recientes de niños con diagnóstico de LMA que desarrollaron neurotoxicidad aguda posterior a la administración del HAM. Según protocolo todos los pts recibieron vitamina B6 300mg/m2 vía oral.

Caso clínico	1	2	3
Diagnóstico	LMA M3 o tío previo Por neuroblastoma	LMA M2	LMA M5
Citogenético	T(8;21)	T(8;21)	Normal
Biología molecular	BM: AML1-ETO	Comprometido (genética focal)	BM FLT3 + NMP+
Compromiso SNC	Sin compromiso	Comprometido (genética focal)	Comprometido (blastos en LCR)
Momento de la presentación de la neurotoxicidad	Día 10 del HAM	Día 5 del HAM	Día 5 del HAM
Función renal previa	Normal	Alteración leve	Normal
FAL	Normal	Normal	Normal
Cuadro clínico	Ataxia, disartria, dismetría leve.	Nistagmus, vértigo, ataxia completa de expresión, paresia brazo izquierdo. Paraparesia miembros inferiores.	Vértigo, ataxia de tronco, disartria, dismetría.
Estudios complementarios	TAC simple: normal RMN normal PL normal EEG no realizado	TAC normal RMN inicial: normal RMN a 3 meses: ataxia de ambos hemisferios cerebelosos. PL normal. EEG normal.	TAC y sin contraste normal. RMN normal. PL normal. EEG normal.
Evolución	Resolución clínica completa a los 15 días.	Progresión del cuadro neurológico durante el 1er mes, lenta mejoría con persistencia de paraparesia de MI y ataxia de expresión	Resolución clínica completa a los 14 días.

Conclusiones: La neurotoxicidad por HDAC es una complicación difícil de predecir, 1 pt presentaba un aumento leve de creatinina previo. Los demás no tenían factores de riesgo para el desarrollo de esta toxicidad. A pesar de ser poco frecuente pone al médico hematólogo en la encrucijada, ya que la citarabina surge como la droga de elección en el tratamiento de la LMA. El cuadro clínico y su evolución fueron variables, observándose reversión completa en 2 pts, mientras que 1 pt evolucionó con secuelas neurológicas graves. Los estudios por imágenes en etapa aguda fueron normales. El tratamiento se continuó luego de la estabilización del cuadro, con dosis reducidas de citarabina: no recibieron más de 1 g/m2 en las etapas siguientes. Ninguno de los pts repitió el cuadro tóxico.

LEUCEMIA PROMIELOCITICA (LPA) RECAIDA EN NIÑOS. EXPERIENCIA CON TRIOXIDO DE ARSENICO (ATO) EN UNA INSTITUCION PP051

A Deana, D Verón, MC Riccheri, R León, P Lagrotta, A Picon M Alonso, D Gammella, L Solari
1.Hematología-Oncología Infantil, 2. Biología Molecular; 3.Citometría.
Hospital Nacional Prof. Dr. A. Posadas. Buenos Aires

Introducción: En pacientes refractarios / recaídos de LPA con ATRA y antraciclina existe un reto terapéutico. ATO es una buena opción de rescate en estos niños. **Objetivo:** El objetivo es aportar nuestra experiencia en el tratamiento con ATO en pacientes con LPA recaídas. **Métodos:** Desde enero 2000 hasta diciembre 2012: 58 pts con LMA fueron diagnosticados y tratados en nuestro hospital, 12 pacientes (21%) fueron LPA. M:4/F:8. Media de edad: 12,5 años (r: 6-17). Media WBC: 22.792/mm3 (r: 1.000-239.000 / mm3); Media de Hb: 8,7 (5-11,5 g / dl); Media de Plaquetas: 46500/mm3 (12.000-170.000 / mm3). Coagulación intravascular diseminada (CID) en 7pts y el Síndrome de diferenciación 2 pts. Ninguno tenía afectación del SNC al momento del diagnóstico. En todos los casos el diagnóstico fue confirmado por citometría de flujo (ningún paciente expresó CD56), citogenética y biología molecular. **Resultados:** Los pacientes fueron tratados con los protocolos GATLA- Grupo Pediátrico con la profilaxis del SNC con citarabina intatecal. 8 pts (67%) alcanzaron la remisión completa (RC), 3 pts presentaron recaída hematológica y 1 pt aislado presentó recaída molecular. Iniciaron la terapia de inducción con ATO 0.15 mg / kg / día durante 28 días. 3 pts lograron RC y recibieron consolidación con ATO y terapia de mantenimiento. 10 días después de la terapia de inducción 1 pt presentó recaída en SNC. Recibió tratamiento de re-inducción con quimioterapia sistémica +TIT x 6 + RDT craneal. 4 ptes permanecen en RC (hematológica y molecular). La mediana de seguimiento es de 34 meses. 2 pts fueron tratados solo con ATO y 2 pts recibieron ATO +TCPH. **Conclusión:** En nuestra experiencia ATO fue un tratamiento efectivo en pacientes de APL en recaídas. Fue bien tolerado sin complicaciones. El mejor tratamiento de consolidación después de la segunda CR aún no se conoce. Las opciones son continuar con la re-inducción ATO y/o ATO + TCPH o quimioterapia). La recaída en SNC requiere TIT semanales más irradiación craneal.

INCIDENCIA Y PROCEDENCIA DE ENFERMEDADES ONCO-HEMATOLÓGICAS EN EL SERVICIO DE PEDIATRIA. EXPERIENCIA DE 10 AÑOS. PP052

L Franco, C Pedrini, C Cabral Castellá, A Blanco Decoud
Hospital Pediátrico Juan Pablo II, Corrientes, Capital

Introducción: En nuestro hospital se reciben pacientes con un grupo etario comprendido entre el mes de vida hasta los 16 años. El Servicio de Hemato-Oncología es centro de derivación regional dónde se atienden pacientes con patologías hematológicas y oncológicas. **Objetivos:** Determinar la incidencia de enfermedades Onco-Hematológicas en nuestro Servicio, en 10 años de seguimiento y su distribución geográfica en la provincia. **Materiales y Métodos:** Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes del Servicio, con diagnóstico Onco-Hematológico ingresado en el período 2002-2012. **Resultados:** Entre el año 2002 al 2012, ingresaron a nuestro Servicio 309 niños con patología Oncológica (Leucemias, Linfomas y Tumores sólidos), de los cuales 219 presentaron diagnóstico Onco- hematológico: Leucemias: 175 (79,9%) y Linfomas: 44 (20,1%). Del total, 76 pacientes (34,54%) fueron oriundos del interior de la provincia, 128 (58,18%) de Corrientes capital y 16 (7,27%) provenían de provincias vecinas (Chaco y otras). **Conclusión:** La mayoría de los niños provenían de capital, pero en relación a la densidad poblacional de cada localidad, el mayor porcentaje correspondió a niños procedentes del interior de la provincia, dónde se realizan mayormente actividades laborales agrícola y maderera, así 3 pacientes provenientes de Las Toscas, Santa Fe, correspondían a zona de cuartimbre. La mayoría de estos pacientes, provenientes del interior de la provincia, residen a más de 200 kilómetros de nuestro centro de referencia. Un pequeño porcentaje fueron oriundos de provincias vecinas. Dentro de las patologías más frecuentes fueron en primer lugar las Leucemias seguidas por los linfomas.

Corrientes	113	Otros	5	Santa Rosa	5
Goya	29	Virasoro	7	La Cruz	2
Mercedes	10	Curuzu Cuatí	5	Paso de la Patria	2
Bella Vista	11	Esquina	11	Caá Catí	1
San Luis del palmar	15	Santo Tomé	7	Mocoretá	2
San Cosme	2	San Miguel	3	Sauce	2
Concepcion	2	San Roque	5	Itá Ibaté	3
Itati	5	Lavalle	4		
Saladas	9	Paso de los Libres	10		
Monte Caseros	7	Mburucuyá	1		
Santa Lucia	4	Ituzaingó	6		
Chaco	19	Empedrado	5		

MANEJO INICIAL DE LEUCEMIA AGUDA (LA) HIPERLEUCOCITARIA EN PEDIATRÍA

PP053

A Rossa, G Macarian, A Pugliese, M Guitter, P Zubizarreta, M Felice Hospital J.P. Garrahan

La hiperleucocitosis en LA, definida como recuento de leucocitos >100.000/mm³, es una emergencia. El SLTA, IRA e hiperviscosidad se relacionan con alta morbilidad. La indicación de citorreducción rápida, exanguinotransfusión (ET) y leucoaféresis (AF) es motivo de controversia. **Objetivo:** Evaluar el manejo de pacientes con hiperleucocitosis, para definir la terapéutica más segura para los mismos. **Pacientes y Métodos:** Desde enero-2007 a enero-2013, se diagnosticaron 404 LLA y 151 LMA. De ellos 64 (15,8%) y 23 (15,2%) presentaron hiperleucocitosis respectivamente. Se revisaron historias clínicas de pacientes con hiperleucocitosis analizando medidas terapéuticas empleadas, resultados de laboratorio, datos clínicos, complicaciones relacionadas a la hiperleucocitosis y su evolución. **Resultados:**

	LLA (n=64)	LMA (n=23)	P
Edad Me (rango) años	6 (0-16)	1 (0-14)	
<1 año	8	9	0,009
FAB/LLA T	33	M4-M5: 14	
Me de leucocitos (rango)/mm ³	311.100 (101.200-1.470.000)	246.900 (132.000-460.000)	0,35
Sexo (F/M)	18/46	15/8	0,0025
Hiperviscosidad	7	10	
SNC	4	5	0,009
Pulmonar	-	3	
SNC+pulmonar	3	2	
UCI	14	13	0,0034
SLTA	42	4	0,0001
IRA	7	6	Ns
INFILTRACION RENAL	21	4	Ns
CID	14	8	Ns
SANGRADO	7	6	Ns
Urato-oxidasa	34	2	0,0002
ET-AF	7 (11%)	11 (49%)	0,0005

La incidencia de síntomas de hiperviscosidad fue significativamente superior en los casos de LMA y de SLTA en las LLA. La realización ET-AF se basó en el tipo de leucemia y los síntomas de hiperviscosidad en todos los casos, excepto uno. Los pacientes presentaron evolución favorable en etapas tempranas del tratamiento. Ningún paciente falleció por complicaciones de la hiperleucocitosis.

Conclusiones: Los síntomas de hiperviscosidad fueron el dato más relevante para definir la realización de ET-AF, siendo significativamente mayor el requerimiento en LMA. El desarrollo de SLTA fue significativamente mayor de los pacientes con LLA. La terapéutica aplicada resultó segura para el manejo de pacientes con hiperleucocitosis.

APLASIA PURA DE SERIE ROJA SECUNDARIA A INFECCION CONGENITA POR PARVOVIRUS B19

PP054

AR Awdejczuk Gonçalves, MC Rapetti, A Cugliari, A Schneider, HC Donato Hospital Municipal del niño de San Justo

Introducción: La aplasia pura de serie roja (APSR) se caracteriza por anemia, reticulocitopenia y ausencia casi total de eritroblastos en médula ósea (MO).

Objetivo: Presentar un caso de APSR secundaria a infección intrauterina por parvovirus B19 (PVB19), en quien se realizó el diagnóstico exclusivamente por PCR positiva (+) en MO, debido a la muy baja frecuencia de esta patología en población pediátrica sana. **Presentación del caso:** Niña de 35 d de vida que consultó por síndrome febril, rechazo del alimento y mal progreso de peso. Nacida por cesárea, de término, peso de nacimiento 3.210 g, Apgar 9/10, alimentada a pecho exclusivo. Isogrupo 0 positivo, PCD (-). Durante el embarazo la madre presentó cuadro febril con diarrea y exantema por 48 h en semana 20 de gestación. La niña no presentaba visceromegalia ni estigmas físicos típicos de insuficiencias medulares constitucionales. Laboratorio: hemoglobina (Hb) 4,0 g/dL, leucocitos 3,5 x 10⁹/L (S 25%, E 2%, L 30%, M 43%), VCM 120 fL, morfología eritrocitaria con alteraciones inespecíficas, reticulocitos 0,3%, perfil de hierro, dosajes de fólculo y B12 normales. Recibió 3 transfusiones (Tx). Serología (-) para VIH, HVC, HVB, VEB (IgM), CMV (IgM) y PVB19 (IgM). MO: celularidad conservada; series megacariocítica, linfocítica y mielocítica normales sin arresto madurativo, serie eritroide casi ausente con eritroblastos gigantes muy aislados. Con diagnóstico presuntivo de anemia de Blackfan-Diamond (ABD), comenzó tratamiento con prednisona (PD) vía oral con pobre respuesta. Veinte días después se recibió resultado de muestra de MO: PCR (+) para PVB19 y (-) para CMV. Serología madre/hija para PVB19: IgG (+) e IgM (-) en ambas. Dada la respuesta desfavorable al tratamiento y la PCR (+) se disminuyó PD. Un mes después recibió Tx por Hb 6,3 g/dL. Luego se mantuvo estable con PD a dosis variables (0,5-1mg/kg/día) para mantener Hb entre 8-10g/dL, pero 2 m después requirió otra Tx. Comenzó tratamiento inmunomodulador con IgG EV (1g/kg/día x 2 d), mostrando mejoría paulatina de Hb y reticulocitos, normalización de morfología eritrocitaria, neutropenia y VCM, manteniéndose asintomática y con buen progreso de peso. Control de PCR en suero 90 días post-IgG: (-). Actualmente: Hb 12 g/dL, reticulocitos 1,8%, VCM 99 fL, hematíes, leucocitos y plaquetas normales. **Conclusión:** Frente a una APSR de aparición en las primeras semanas de vida se debe plantear el diagnóstico diferencial entre ABD e infección intrauterina por PVB19. El patrón oro para el diagnóstico de esta es la PCR para detección de ADN viral en médula ósea y sangre periférica.

USO DE AZACITIDINA (AZA) EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SINDROME MIELODISPLÁSICO PRIMARIO (SMD) Y LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA JUVENIL (LMMJ).

PP055

G Sciuccati, A Candás, V Avalos Gomes, A Feliu Torres L Diaz, C Cervio, M Bonduel Servicio de Hematología/Oncología, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", CABA

Los SMD y la LMMJ son desórdenes hematológicos poco frecuentes, constituyen ~3% de las neoplasias hematológicas en niños. El trasplante hematopoyético (TH) es la opción terapéutica recomendada en niños. Si bien AZA logró mejorar la sobrevida en pacientes (pt) adultos con SMD, existe escasa información sobre su uso en pediatría. **Objetivo:** describir las características clínicas y estudios de laboratorio, la respuesta terapéutica y la evolución de niños con SMD primario y LMMJ tratados con AZA en un único centro. **Métodos:** Desde marzo 2006 a marzo 2013, se diagnosticaron 16 pt con SMD y 2 pt con LMMJ. Los pt con SMD con riesgo INT-2 o alto (IPSS) recibieron AZA 75 mg/m²/d por 7 días y los niños con LMMJ 100mg/m²/d por 5 días cada 4 semanas. El número de ciclos (c) administrados dependió del hallazgo de una fuente hematopoyética compatible o de la respuesta terapéutica observada.

Resultados: De 4 pt con SMD riesgo INT-2 o alto, 2pt fueron evaluables. Un varón de 8 años con anemia refractaria con exceso de blastos y monosomía 7, recibió 6 c de AZA sin respuesta, desarrolló leucemia mieloblástica aguda y falleció por progresión de la enfermedad. Una adolescente de 12,9 años, con citopenia refractaria con displasia multilineal con cariotipo normal, después del 4º c de AZA presentó respuesta completa y sostenida durante 9 meses. Dos varones con LMMJ y monosomía 7, con esplenomegalia, trombocitopenia severa y aumento de la Hb F al diagnóstico. Un lactante de 8 meses de edad con la mutación somática PTPN11 exon13 p.503G>V presentó respuesta clínica, hematológica, citogenética y molecular después de 6 c. Completó 11 c hasta el TH con sangre de cordón umbilical de su hermano idéntico. Niño de 2 años de edad con infiltración cutánea leucémica, tuvo respuesta clínica y hematológica con persistencia de la monosomía 7 después de 6 c, continúa en tratamiento.

Conclusión: AZA fue una alternativa terapéutica en estos pt con SMD y LMMJ. Su administración permitiría prolongar la sobrevida de estos pt hasta encontrar un donante y mejorar las condiciones clínicas y hematológicas al momento de TH.

DETECCION DE ANTICUERPOS ANTIERITROCITARIOS EN POBLACION PEDIATRICA

PP056

S Gomez, M Varela, M Ninomiya Servicio de Medicina Transfusional Hospital de Niños Sor Maria Ludovica de La Plata, Argentina

Introducción: La detección de anticuerpos antieritrocitarios (ACE) en pediatría y su significancia clínica no han sido sujeto de evaluación extensa. La prevalencia se estima en 0.3%, con amplio rango de variación. **Objetivo:** Evaluar la incidencia, la especificidad, naturaleza y curso clínico de los ACE detectados, mejorar la seguridad transfusional, revisar nuestras prácticas y comunicar los resultados. **Pacientes y Métodos:** Se estudio una población pediátrica de 14.610 pacientes, internados en hospital pediátrico de alta complejidad durante 2008 a 2013, se realizó grupo y factor, PCD y PCI en técnica en gel. Si alguna de las anteriores resultase positiva se realizaba fenotipificación e identificación del anticuerpo, a través de panel de 11 células, estudio de la naturaleza del mismo. Las AHAI a Ac calientes recibieron tratamiento inmunosupresor Las transfusiones fueron realizadas respetando el fenotipo extendido. **Resultados:** Relación V:M 1:1. Edad media 2.1 años (r 0-14a) Se detectaron 79 ACE. La prevalencia fue de 0.54%. Fueron diagnosticados como AHAI 32 pts (40.5%); EHRN 37 pts (46.8%); 9 pts (11.4%), anticuerpos naturales y 1 solo pte (1.26%) politransfundido presentó aloanticuerpos. **Especificidad:** Anti D 15 pts (18.9%); panaglutinina 14 pts (17.7%); Anti-A 11 pts (13.9%); Anti-M 8 pts (10.1%); Anti-ç,E,y crioaglutininas fueron detectadas en 6 pts c/u (7.59%); Anti-B 4 pts (5%), Anti-C,K; P 1 pt c/u (1.26%), no fue posible identificarlos en 5 pts (7.6%). **Naturaleza:** Fueron IgG en 61 pts (77.2%); IgM 6 pts (7.6%); IgG+C3d 5 pts (6.3%); C3d 4 pts (5.06%); IgG+IgM 1 pt (1.26%) y 2 pts (2.53%) fueron no indentificados. Los anticuerpos fueron significativos en 77 pts (97%). Todos evolucionaron favorablemente.

Conclusión: La prevalencia de anticuerpos detectados fue semejante a la descripta en la literatura. Los test en gel tuvieron muy buen rendimiento diagnóstico y fue posible identificar especificidad y naturaleza de los ACE. En su gran mayoría fueron clínicamente significativos. Su detección impactó favorablemente en la práctica transfusional, evidenciada por el bajo nivel de sensibilización.

LINFOMA HODGKIN Y SINDROME NEFROTICO

PP057

SR Borchichi, L Rodríguez, S Morales

Hospital De Pediatría Fernando Barreyro. Posadas. Misiones

La relación entre Linfoma Hodgkin y Síndrome Nefrotico es bastante infrecuente, se describe una incidencia de 0.4 a 1 % de los casos de Linfoma Hodgkin.

El Síndrome Nefrotico (SN) se evidencia cuando la enfermedad de Hodgkin (lh) esta activa, ya sea en el diagnostico reciente como en la recaída. Hay pocos reportes de casos en la literatura, y menos aun estudios de gran numero de pacientes. Se presentan 2 pacientes atendidos en el hospital provincial de pediatría menores de 15 años en el transcurso de 12 años. El primero como síntoma único de recaída tardía, y el segundo como enfermedad predecesora del diagnostico de linfoma, con muy mala respuesta a la medicación instituida por el servicio de nefrología. Se describe el tratamiento y la evolución del compromiso renal.

LINFOMA EARLY T EN PEDIATRIA.

PP059

A PROPOSITO DE UN CASO

M.C. Drozdowski, M.A. Cédola, E. Agriello, P. Cabaleiro, A. Vijnovich Barón
Servicio De Oncohematología Clínica Pediátrica San Lucas, Neuquen
Laboratorio De Especialidades Bioquímicas Leb, Bahia Blanca
Centro Privado De Patología, Neuquen

Niña de 3 años de edad con extensa tumoración ganglionar cervico- supraclavicular bilateral. Comenzó en febrero de 2012 con adenopatías cervicales. Sin compromiso del estado general. Laboratorio con ligera anemia, serología EBV VCA IgM+. Ecografía: conglomerado adenopático submaxilar y laterocervical derecho. En abril de 2012, ante evolución tórpida, se realizó biopsia ganglionar compatible con mononucleosis infecciosa (hiperplasia ganglionar reactiva con mayor compromiso paracortical). Por progresión de la tumoración, en agosto de 2012 se derivó a Servicio de Oncohematología. Ingresó en buen estado general, con extensa masa ganglionar cervico- supraclavicular derecha, con extensión contralateral. Sin hepatoesplenomegalia. Se solicitaron estudios complementarios. Se repitieron biopsias. Laboratorio: Hb 11 g/dl - VSG 38 mm/1h - LDH 565 U/l - Serologías EBV IgM IgG, CMV negativas. TAC: Múltiples adenopatías a predominio cervical, moderada hepatoesplenomegalia. Biopsia médula ósea bilateral: libre de neoplasia. Anatomía Patológica de ganglio: Población linfocítica de células grandes CD10+ y BCL2+, con compromiso paracortical, con elevado índice de proliferación. Patrón morfológico e inmunohistoquímico atípico. Sin habilitar diagnóstico cierto de linfoma. Medulograma: sin infiltración. Citometría de flujo de médula ósea: Población patológica del 1% con inmunofenotipo no concluyente. Evolucionó con compromiso general, pérdida de peso y sudoración nocturna. Se solicitó revisión de ganglio a experta en Hemopatología. Se extendió consulta a expertos en Citometría de flujo. Concluyeron, por inmunofenotipo e inmunohistoquímica, en Neoplasia de Precursores T Tempranos. Se presenta este caso clínico por tratarse de una patología muy poco frecuente, en la cual se obtuvo una médula ósea con morfología normal, libre de neoplasia por biopsia y la citometría de flujo permitió identificar una población patológica en un bajo porcentaje que, junto con el análisis de la inmunohistoquímica del ganglio, llevaron a la confirmación diagnóstica.

PAPULOSIS LINFOMATOIDEA TIPO B EN PEDIATRÍA

PP060

R Rohr, G Gil, A Cabezas, L Moran, C Ferraro, M Soria

F Rivas Pereira, S Prada, M Gutiérrez, L Aversa

Unidad de Hematología. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires

Introducción: La Papulosis Linfomatoidea (PL) es una entidad muy rara en niños. Presenta infiltrados cutáneos linfoproliferativos de células T CD30+, aunque el subtipo B micosis fungoide like puede ser CD30-. Se presenta clínicamente con lesiones cutáneo mucosas nodulares pápulo costrosas descamativas de curso intermitente recidivante y autolimitado. Se ha descrito asociación o progresión con otros procesos linfoproliferativos malignos en un 10-20% en la etapa adulta. Las características clínicas del niño son similares a las formas descritas en adultos.

Objetivo: Presentación de caso pediátrico.

Material y Método: Niño de 11 meses, sexo masculino, sin antecedentes personales ni perinatólogicos patológicos. A su ingreso presentó múltiples lesiones en tronco, miembros superiores e inferiores eritematodulares, algunas de ellas con áreas de ulceración central. Biopsia: infiltrado cutáneo con células de pequeño y mediano tamaño, atípicas, con núcleo cerebriforme, que borran la unión dermoepidérmica, extendiéndose hasta dermis con compromiso de estructuras anexas. Las células atípicas presentaban por inmunohistoquímica positividad para CD43, CD3, CD5, CD7, CD4, TIA-1 y CD56 focal y negatividad para CD2, CD8, CD1a, CD8, CD30, CD34, CD20, CD10 asumiéndose como población T clonal. Se asume Papulosis Linfomatoidea tipo B. Estudio hematológico y punción aspiración de médula ósea sin alteraciones. En la evolución el paciente no presentó compromiso hematológico ni visceral, con persistencia de las lesiones descritas y la aparición de nuevas áreas comprometidas por lo que recibió corticoides tópicos obteniéndose remisión de las lesiones cutáneas con los mismos.

Conclusión: se presenta una patología clonal de curso variable en un paciente de corta edad con el fin de reportarla y plantear seguimiento longitudinal en función de posible evolución a linfoma cutáneo o sistémico.

TRASPLANTE DE CELULAS PROGENITORAS HEMATOPOYETICAS EN LLA PHI(+)

PP061

EN UN CENTRO PEDIATRICO

W Goldman, S Formisano, R Fernandez, V Schuttemberg, A Fynn, M Martinez
Servicio de Hematología Hospital de Niños Sor Maria Ludovica,
La Plata (HNSML).

Objetivo: Reportar los pacientes con LLA Phi (+) trasplantados en el Hospital de Niños Sor Maria Ludovica, La Plata (HNSML). **Introducción:** La LLA Phi (+) es una leucemia de muy alto riesgo, con indicación de trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH) alogénico (alog) en primera remisión completa (RC). La introducción de los inhibidores de tirosina-kinasa (ITK) ha mejorado la sobrevida, evaluándose en la actualidad su indicación en el post-TCPH. **Materiales y métodos:** Estudio retrospectivo con revisión de historias clínicas de pacientes con LLA Phi (+) tratados con TCPH alog en el HNSML, desde septiembre 1998 a marzo 2013. **Resultados:** Desde 09/1998 a 03/2013 se realizaron 49 TCPH en pacientes (ptes) con LLA, 11 (22%) con LLA Phi (+), 9 relacionados y 2 no relacionados, media de edad al trasplante 9.7 años (3 - 16 a), relación H/M: 9/2. Todos los ptes fueron evaluados pre-TCPH con biología molecular (BM), el 27% (3 ptes) presentaron BM positiva.

Post-TCPH se realizó monitoreo con BM cada 3 meses, 5/11 ptes recibieron ITK a partir del día +90, se encuentran vivos en RC, con un seguimiento desde el TCPH de 8.8 meses (4 - 12 m). De los 11 ptes, 8 (72%) viven en RC, con una media de seguimiento de 18.8 meses (4 - 84 m), 4 ptes (36%) recayeron, ninguno había recibido ITK post-TCPH, 3 ptes con recaída hematológica fallcieron sin alcanzar la RC, el pte con recaída molecular remitió con ITK, actualmente vive en RC 5 años luego de haber suspendido el mismo.

Conclusiones: El TCPH en LLA Phi (+) en primera RC, es un tratamiento seguro y eficaz. El uso de ITK post-TCPH desde el día + 90 hasta el + 365, fue bien tolerado y demostró ser efectivo para disminuir la tasa de recaída post-TCPH en nuestra población. La BM es una herramienta útil para el seguimiento post-TCPH de esta población con alto riesgo de recaída.

HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA. TRANSPLANTE ALLOGÉNICO DE MEDULA OSEA, EN PEDIATRIA PP062

ME Mas, MS Jarchum, MA Alvarez, G Jarchum, ML Rizzi
Sanatorio Allende

La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es un desorden clonal de una célula madre hematopoyética, altamente infrecuente en la población pediátrica. **Caso clínico:** Mujer 13 años, que presenta plaquetopenia sin respuesta a tratamiento. Posteriormente presenta anemia, crisis de dolor abdominal y coluria. T.Coombs negativa. Punción Médula Ósea (MO) con marcada hipoplasia. Cariotipo normal. Inmunofenotipo, anticuerpos asociados a GPI: en monocitos 67%, neutrofilos 62%, y eritrocitos 2%. Inicia tratamiento con esteroides. Evolucion a aplasia severa de MO. Metrorragias intensas con descompensación hemodinámica y dependencia transfusional. Recibe Trasplante Allogénico Relacionado de MO. Acondicionamiento: ciclofosfamida/globulina antitumoral/fludarabina. Profilaxis GVHD: ciclosporina y metotrexate. Recuperación de neutrófilos día +16, plaquetas día +20. Complicaciones: reactivación de CMV día +21. Injerto de 63% al mes y 52% a los tres meses. Realiza DLI, con lo que obtiene un injerto del 100% a los 5 meses. Actualmente día + 300, transfusión independiente.

Discusión: Los clones de células con (HPN) poseen una mutación en el gen Piga, localizado en el cromosoma x, que genera un déficit de glicosil fosfatidil inositol, glicolípido que ancla proteínas a la membrana celular. Dos de estas proteínas, CD55 y CD59 son reguladoras de la lisis medida por el complemento, protegiendo a las células sanguíneas. Las manifestaciones clásicas de la HPN son: anemia por hemólisis intravascular, leucopenia, plaquetopenia y trombosis, en sitios inusuales. El curso clínico es variable, la sobrevida media 10 a 15 años. Existen diferentes tratamiento, pero la curación solo puede alcanzarse a través del Trasplante de Médula Ósea (TMO), siendo esencial la correcta elección del candidato. Se consideran candidatos adecuados a recibir TMO, pacientes con citopenias periféricas que cumplan criterios de anemia aplásica severa, especialmente aquellos sin historia previa de trombosis.

Conclusión: A pesar de los escasos casos reportados en la bibliografía, basados en la pobre sobrevida a largo plazo, el TMO debe considerarse una opción terapéutica en niños con HPN.

SINDROME HEPATOPULMONAR EN UN PACIENTE CON DISQUERATOSIS CONGENITA TRASPLANTADO DE MEDULA OSEA PP063

A González Correas, S Pizzi, M Roizen, A Juliá, GE Carli
TC Figueroa, R Staciuk
Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". CABA.

Introducción: El síndrome hepatopulmonar (SHP) se caracteriza por una insuficiente oxigenación de la sangre debido a dilatación vascular a nivel pulmonar, producida por un trastorno hepático. La disqueratosis congénita (DC) es una enfermedad telomérica de origen hereditario con distintas formas de transmisión y presentación clínica; siendo una causa conocida de fallo medular, compromiso hepático y pulmonar. El trasplante hematopoyético alogénico (THA) es el tratamiento definitivo del fallo medular. **Objetivo:** describir la aparición del SHP en un paciente con DC que recibió un THA, alertando sobre la importancia de su sospecha. **Población y método:** Paciente masculino de 2 años que presenta pancitopenia, baja talla, microcefalia e hipoplasia cerebelo. **Diagnóstico:** longitud telomérica 6,55 kb (normal: 9-11 kb). Heterocigota para la mutación TINF2.THA familiar a los 2 meses del diagnóstico. Fuente: médula ósea, acondicionamiento: fludarabina, melfalán y timoglobulina. Profilaxis enfermedad injerto contra huésped (EICH): ciclosporina y micofenolato. Reconstitución neutrófilos día +11 y plaquetas +29. Evolución: A los 12 meses postTMO por aumento de transaminasas se realiza biopsia hepática: leve fibrosis perivena central y perisinusoidal. +18 meses presenta una plaquetopenia leve sostenida, se realiza punción aspiración (PAMO) y biopsia de médula ósea, citogenético (sin resultados patológicos). Quimerismo del donante. +24 meses presenta plaquetopenia moderada, aumento de hemoglobina y saturación de oxígeno de 80%. PAMO: hiperplasia eritroide y megacariocitos presentes. Ecocardiograma con burbujas compatible con la presencia de fistulas arterio venosas a nivel pulmonar. Tomografía computada con signos de hepatopatía crónica y esplenomegalia. El paciente evoluciona desfavorablemente no siendo apto para recibir un trasplante hepático y fallece a los 3 meses del diagnóstico del SHP.

Conclusión: El trastorno hepático que puede presentarse en la DC es independiente del resultado del TCPH. Esto debe tenerse en consideración al evaluar la indicación del THA y al planificar su seguimiento posterior.

TRASPLANTES DE CÉLULAS PROGENITORAS HEMATOPOYÉTICAS: SOBREVIDA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS QUE INGRESAN A CUIDADOS INTENSIVOS PP064

M Makiya, M Delgadillo Nuñez, S Montañó Ortiz, D Altuna
MF Tisi Baña, E Dibar
Hospital Italiano de Buenos Aires

Introducción: El requerimiento de cuidados intensivos (CI) en el período post trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH) es un hecho inquietante. El objetivo del estudio es determinar los factores pronóstico de supervivencia en esta población analizando distintas variables. **Materiales y métodos:** Desde enero 2002 a diciembre 2012, 31 pacientes pediátricos ingresaron a CI en el período de recuperación hematopoyética post TCPH. 14 trasplante fueron alogénico y 16 autólogos Las edades fueron entre 8 meses y 18 años con una media de 6 años. Para determinar factores pronóstico de sobrevida se analizaron las siguientes variables: enfermedad de base, tipo de trasplante, edad, tiempo de neutropenia, enfermedad de injerto contra huésped (EICH), distres respiratorio, diálisis, mucositis, infección, shock séptico, asistencia respiratoria mecánica, hemorragia, diarrea, régimen condicionante.

Resultados: De un total de 31 pacientes, 12 fallecieron (39%). De 12 pacientes fallecidos 8 eran menores de 4 años. De 15 trasplantes alogénicos fallecieron 5 y de 16 autólogos 7. Según enfermedad de base: fallecieron 7 de 12 con tumores sólidos, 3 de 12 con diagnóstico de leucemia y 2 de 2 con linfoma. Las variables significativas comparando el número total de pacientes vs. fallecidos fueron:

	Neutropenia >20 días		Infección comprobada		Diálisis		Distres respiratorio		Shock séptico		ARM	
	si	no	si	no	si	no	si	no	si	no	si	no
TOTAL	8	23	13	18	7	24	8	23	10	21	8	23
FALLECIDO	6	6	10	2	6	6	7	5	7	5	6	6

Conclusión: El requerimiento de CI en el post trasplante inmediato mostró una sobrevida del 61%. Los factores pronóstico que impresionan determinantes fueron: neutropenia prolongada (murieron 6 de 8), evidencia de infección (fallecieron 10 de 13), requerimiento de diálisis (6 de 7), distres (7 de 8), shock séptico (7 de 10) y ARM (6 de 8). De los pacientes con trasplante alogénico que fallecieron 5 de 3 tenían EICH 3-4 La mucositis, diarrea, régimen condicionante y hemorragia no fueron significativos en el estudio. El reconocimiento de los factores de riesgo ayuda a implementar mejores medidas de soporte. La expectativa de sobrevida de los pacientes trasplantados en estado crítico es posible sólo con un trabajo multidisciplinario

REMISION ESPONTANEA EN UN NIÑO CON LEUCEMIA MIELOMONOCITICA JUVENIL Y MONOSOMIA 7 PP065

N Cabero, S Veber, K D'aloí, G Martinez, A Kannemann, M Cosentini, V Santidrian, G Correa Llano, M Viso, D Posada, K Moreno, A Casanovas, C Basile, G Galimberti, G Elena
Hospital General De Niños Dr. Pedro De Elizalde - CABA

Introducción: La leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ) es un desorden mielodisplásico/mieloproliferativo clonal, que representa menos del 2% de las leucemias de la niñez y se asocia a anomalías cromosómicas como la monosomía 7. El tratamiento de elección es el TCPH y el pronóstico es ominoso. La remisión espontánea se ha producido en un pequeño número de casos asociados a Síndrome de Noonan o Neurofibromatosis tipo I. **Objetivo:** Describir el caso de un niño sin síndrome genético con diagnóstico de LMMJ y monosomía 7, que logró la remisión espontánea sin tratamiento luego de 2 años del diagnóstico inicial. **Caso Clínico:** varón de 3 meses de edad que consulta por bicitopenia y leucocitosis con monocitosis. Al examen físico presentaba palidez generalizada con hepatomegalia. Laboratorio de ingreso: GB 26.100/mm3 (0/15/2/2/48/31), Plaquetas 85500/mm3, Hb 8,9 G/dl. Serologías: Ig M positiva a CMV Y PARVOVIRUS (HIV ,HBV,HVC,VDRL,VEB negativas). Se realiza punción de médula ósea observándose hiperplasia mielóide con cambios displásicos, blastos 4%. Inmunomarcación 7% blastos mieloides. Estudio Citogenético monosomía del cromosoma siete (cariotipo 45 XY,-7/46 XY). Estudio realizado en dos oportunidades. Hijo único, se iniciaron trámites para el TCPH. El paciente presentó mejoría progresiva de su visceromegalia e índices hematimétricos hasta lograr la normalización de los mismos con citogenético normal luego de 24 meses de control sin tratamiento.

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

<p>SINDROME DE WHIM: A PROPÓSITO DE UN CASO</p> <p>G Gil, N Basack , G Schwalb , A Ferrero , F González , MR Pérez F Cedeño, M Attie , A Cocca , G Drelichman , D Freigeiro A Gomez Raccio , D Di Giovanni, L Bezrodnik , L Aversa Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina</p> <p>Introducción: El Síndrome de WHIM (SW) es una inmunodeficiencia primaria, autonómica dominante, caracterizada por susceptibilidad a verrugas, condilomas acuminados y carcinoma por HPV, neutropenia, e hipogamaglobulinemia con infecciones recurrentes. En médula ósea (MO) se observa mielocatexis con hiperplasia mieloide y apoptosis. Se han identificado mutaciones heterocigotas en el receptor de quimoquinas CXCR4. El pronóstico depende en parte del diagnóstico precoz y la intervención médica intensiva para reducir la frecuencia de las infecciones y el control de las infecciones por HPV. Las mismas pueden reducirse con la administración de G-CSF, antibióticos profilácticos y gammaglobulina sustitutiva y control clínico estricto. Objetivo: describir un paciente con neutropenia congénita como forma de presentación del SW y actualizar esta patología. Resultados: Niña RNPT de 1 mes de edad, derivada por neutropenia severa (leucocitos 3380/mm3 y 130/mm3 neutrófilos (N)) en el contexto de otitis media (OM) supurada aguda y meningitis por SAMR. Sin alteraciones físicas asociadas. Serologías virales y parasitarias negativas, aspirado MO normal, citogenético MO 46XX. Anticuerpos antineutrófilos negativos. Ante sospecha de inmunodeficiencia asociada y por neutropenia e infección se indica G-CSF a 5 ug/kg/día con recuperación N inmediata. Por dependencia de G-CSF, se mantuvo la indicación a la menor dosis posible. Evaluación inmunológica: se descartó Inmunodeficiencia combinada severa típica, constatándose hipogamaglobulinemia persistente en el tiempo y linfopenia CD4, con alteración de la funcionalidad de anticuerpos. Inicia gammaglobulina sustitutiva y TMS profiláctico. Ante la persistencia de la neutropenia y por su perfil inmunológico, se solicitó estudio molecular para la secuenciación del gen CXCR4. En su evolución la paciente ha presentado OM agudas a repetición, mucositis orales, 1 neumonía y 1 síndrome broncoobstructivo. Estos episodios no requirieron internación. Actualmente la paciente se encuentra con G-CSF a 1,5 ug/kg, infusión de gammaglobulina sustitutiva y TMS profiláctico, sin infecciones severas y con buen crecimiento ponderoestatural.</p>	<p>PP066</p>
<p>NIÑO CON ADENOPATIAS (ADP) Y SINTOMAS B: ¿PENSÓ EN LA ENFERMEDAD DE KIKUCHI FUJIMOTO (EKF)?</p> <p>S Do Santos, S Argüello , V Lanza Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil (HIEMI)</p> <p>Introducción: Las ADP son un hallazgo habitual en pediatría, generalmente asociadas a infecciones. Cuando aparecen Síntomas B como fiebre, astenia, sudoración nocturna y pérdida de peso, es mandatorio descartar procesos malignos. Relatamos un caso donde el resultado de la biopsia ganglionar informó una lesión benigna y autolimitada. Objetivo: Describir un paciente con una causa infrecuente de ADP en nuestro medio. Descripción del caso: Varón de 11 años que consulta por Síndrome Febril Prolongado de 48 días de evolución asociado a pérdida de peso (16%), ADP latero cervicales bilaterales, la mayor de 23 mm por ecografía, sin respuesta a tratamiento antibiótico. En el laboratorio se constata leucopenia y anemia normocítica. Las serologías fueron negativas para VEB, CMV, Toxoplasma, Hepatitis A, B y C, HIV, Parvovirus y Bartonella henselae. Con sospecha clínica de linfoma se realiza biopsia ganglionar diagnosticándose EKF. El paciente presenta una notoria mejoría con resolución completa de los síntomas a los 10 días de la biopsia. Se controló en forma periódica durante dos años a la fecha sin alteraciones clínicas ni de laboratorio.</p> <p>Conclusión: La EKF o Linfadenitis Necrotizante Histiocitaria es una enfermedad de origen desconocido con alta prevalencia en personas de origen asiático, predominando en pacientes jóvenes, con una mediana de edad de 25 años. En los niños se observa mayor frecuencia en sexo masculino, mientras que después de la adolescencia se invierte. Todos los pacientes se presentan con ADP (80% unilateral) con compromiso de cadena cervical posterior. Como otros hallazgos se pueden observar leucopenia, eritrosedimentación acelerada, fiebre, anemia, rash cutáneo, artralgias, fatiga, artritis y hepatoesplenomegalia. El diagnóstico se realiza por biopsia ganglionar. El 75% de los casos se autolimitan, requiriendo corticoterapia menos del 20%. La EKF puede presentar recaídas y evolucionar a enfermedades autoinmunes, aconsejándose por ello su seguimiento a largo plazo.</p>	<p>PP067</p>
<p>SINDROME LINFOPROLIFERATIVO AUTOINMUNE: UN DILEMA DIAGNOSTICO</p> <p>S Gomez, F Barreda, D Cabanillas, L Regairaz 1 Nueva Clínica Del Niño de La Plata 2 Unidad de Inmunología, Hospital de Niños Sor María Ludovica</p> <p>Introducción: ALPS es una alteración de la homeostasis linfocitaria, debido a defectos genéticos en la apoptosis. De prevalencia desconocida, se manifiesta por esplenomegalia y/o linfadenopatía crónica, y autoinmunidad hematológica. Puede observarse linfocitosis, hiper/hipogamaglobulinemia, vitamina B12 aumentada, Fas ligando soluble elevado, células dobles negativas (DN) (CD3+CD4-CD8-) expandidas (>2%) y estudio de apoptosis alterado. Estos hallazgos y la presencia de una mutación en los genes de la vía de apoptosis confirman el diagnóstico. Objetivo: Describir las características clínicas e inmunológicas de un paciente con ALPS. Materiales y Métodos: trabajo descriptivo-retrospectivo basado en la revisión de la historia clínica de un paciente con diagnóstico definitivo de ALPS. Resultados: Niña de 18 meses, sin antecedentes familiares de Inmunodeficiencia primaria, con adenopatías múltiples, esplenomegalia marcada y anemia crónica PCD negativa, con diagnóstico inicial anatomopatológico de linfoma linfoblástico T. En segunda revisión, se diagnostica Linfoma Hodgkin. Dada la presentación inusual de esta malignidad en este grupo etéreo se sospecha ALPS y se realiza nueva biopsia demostrando hiperplasia linfoide paracortical difusa, hiperplasia linfoide folicular e histiocitosis sinusoidal típicas. Inmunomarcación del ganglio: LT TCR α/β DN: 27%. Laboratorio: hipogamaglobulinemia, eosinofilia, monocitosis, LT DN expandidas (30%), ensayo de apoptosis in vitro alterado (63%), sFasL aumentado y presencia de mutación en el dominio extracelular del gen FAS. (mutación compartida con la madre). Se agregó urticaria que respondió a corticoides y evolucionó favorablemente.</p> <p>Conclusiones: La linfadenopatía en niños sin causa infecciosa o maligna constituye un dilema diagnóstico. Conocer los datos clínicos y de laboratorio que orientan a ALPS brindan herramientas para su derivación oportuna. La anatomía patológica inicial desvió el diagnóstico, evidenciándose mediante estudios invasivos adicionales para corroborar histopatología ganglionar típica que fue confirmado mediante estudios inmunológicos que demostraron alteración de la apoptosis via Fas.</p>	<p>PP068</p>
<p>SINDROME HEMOFAGOCITICO SECUNDARIO</p> <p>S Borchichi, AM Calvo , Sosa Sanatorio Caminos. Posadas. Misiones</p> <p>Se presenta el caso de una niña de 2 años con fiebre prolongada, Hepatoesplenomegalia Pancitopenia y laboratorio compatible con síndrome. En la PMO se observan Hemofagocitos y nidos de histoplasma capsulatum. Inicia tratamiento con Anfotericina y Prednisona. Adquiere importancia esta presentación debido a que los reportes de la literatura muestran la altísima mortalidad ante la falta de sospecha diagnóstica y la falta de entrenamiento en la visualización del Histoplasma en MO.</p>	<p>PP069</p>