



Semana de  
Congresos y  
Jornadas Nacionales

**Sociedad Argentina de Pediatría**

Dirección de Congresos y Eventos



Por un niño sano  
en un mundo mejor

# 6° Congreso Argentino de Hepatología Pediátrica

24, 25 y 26 de abril de 2017 • Buenos Aires

## Sedes

**Panamericano Buenos Aires  
Hotel & Resort**  
Carlos Pellegrini 551  
Ciudad de Buenos Aires

**Exe Hotel Colón**  
Carlos Pellegrini 507  
Ciudad de Buenos Aires

# RESÚMENES de TRABAJOS LIBRES

PO- Presentación Oral  
RPD- Recorrida Pósters Digitales

## TRASPLANTE HEPÁTICO EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA



Malla I.<sup>1</sup>; Bosch J.<sup>2</sup>; González T.<sup>3</sup>; Oropeza G.<sup>4</sup>; Solís R.<sup>5</sup>; González Campaña A.<sup>6</sup>;  
Fauda M.<sup>7</sup>; Cheang Y.<sup>8</sup>; Selzer E.<sup>9</sup>; Cuencio M.<sup>10</sup>; Fraire R.<sup>11</sup>; Silva M.<sup>12</sup>

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>1,2,6,7,8,9,10,11,12</sup>; HOSPITAL DE NIÑOS SOR MARÍA LUDOVICA DE LA PLATA<sup>3</sup>;  
HOSPITAL INFANTIL MUNICIPAL DE CÓRDOBA<sup>4</sup>; HOSPITAL DE TÓRAX CETRÁNGOLO<sup>5</sup>  
<IMALLA@cas.austral.edu.ar>

### INTRODUCCIÓN

La mejora en la sobrevida de pacientes con Fibrosis Quística (FQ) hace que emerge la alteración hepática que es severa en 5 a 10% con cirrosis e hipertensión portal (HTP). El deterioro de la síntesis hepática, función respiratoria y complicaciones de HTP son indicaciones de trasplante hepático (TH) en estos pacientes.

### OBJETIVO

Reportar la evolución de 3 pacientes pediátricos con FQ que recibieron trasplante hepático.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Analizamos retrospectivamente historias clínicas digitales de pacientes pediátricos con trasplante hepático de 10/2001 a 10/2016, registrando evolución en 3 pacientes con indicación de trasplante por FQ.

### RESULTADOS

La sobrevida global del programa de trasplante hepático pediátrico es de 78.4%, con una mejoría en los últimos 7 años a 90% (92.4% al año postrasplante); donante vivo relacionado 63%; indicaciones de trasplante: Atresia biliar 57.5%, Cirrosis 12.1%, Falla hepática aguda 9%, otras 12.1%, retrasplante 9%. Los pacientes con FQ fueron 3/159 (1.9%) de las indicaciones de trasplante, todos varones, recibieron trasplante desde donantes cadavéricos. Sus características se describen en la tabla:

Caso	1	2	3
Edad al TH	9 años 6 meses	15 años 3 meses	9 años
Indicación	Deterioro de la función - HDA	Deterioro de la función - HDA	Deterioro de la función - SAE
Zscore de peso (al TH - 1 año postTH)	-0.34	-2.31	0.01
	-0.29	-2	0.66
Complicaciones	Estenosis biliar	DBT	No
Inmunosupresión	Metilprednisolona Tacrolimus	Basiliximab Metilprednisolona Tacrolimus a Sirolimus Micofenolato	Metilprednisolona Tacrolimus Micofenolato
VEF1 (al TH - 1 año postTH)	80%	62%	58%
	ND	75%	78%
Evolución	Muerte 3 años postTH por sepsis por <i>Burkholderia cepacia</i>	Buena 3 a 6 m postTH	Buena 1 a 7 m postTH

### DISCUSIÓN

En nuestro programa, la indicación de trasplante hepático por FQ fue mayor que la reportada en la bibliografía con buenos resultados hepatológicos. Creemos que el reporte de estos casos es útil para mejorar el manejo de una indicación emergente de trasplante hepático pediátrico.

## TRASPLANTE SECUENCIAL HEPATO-RENAL PARA HIPEROXALURIA PRIMARIA TIPO 1 EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON INSUFICIENCIA RENAL TERMINAL



Exeni A.<sup>1</sup>; Falke G.<sup>2</sup>; Rigali M.<sup>3</sup>; Fauda M.<sup>4</sup>; Mayans A.<sup>5</sup>; Bernardez D.<sup>6</sup>; Montoya E.<sup>7</sup>; Malla I.<sup>8</sup>

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>1,2,3,4,5,6,8</sup>; HOSPITAL INFANTIL J.M. DE LOS RÍOS<sup>7</sup>  
andreaexeni@yahoo.com

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La hiperoxaluria primaria tipo 1 (HP1) es el resultado de sobreproducción endógena de ácido oxálico secundaria a un defecto enzimático hepático. La insuficiencia renal terminal (IRT) se debe a nefrocalcinosis medular y litiasis múltiple. Los métodos tradicionales hemodialíticos son insuficientes para remover oxalato adecuadamente y en el estado de IRT se plantea la terapéutica de doble trasplante. Reportamos nuestra estrategia de trasplante secuencial hepato-renal en un paciente pediátrico con este cuadro.

**Caso:** varón de 12 años con IRT en diálisis peritoneal ambulatoria y diagnóstico presuntivo de HP1 por valores urinarios elevados de ácidos glicólico y oxálico. Segundo hijo de padres consanguíneos (primos) de origen musulmán, con nefrocalcinosis, hematuria, insuficiencia renal desde los 6 años e historia familiar de litiasis renal. A los 12 años inició diálisis peritoneal por inaccesibilidad geográfica a un centro de hemodiálisis. Sin compromiso dermatológico, cardíaco, afectación ósea ni oftalmológica, sólo leve hipertensión arterial. Al ingreso se realizó confirmación genético-molecular: homocigota para la secuencia c.1084G>A en el gen AGXT. Nivel de oxalato plasmático: 5 mg/l (valor normal 0-5 mg/l). Optamos por estrategia secuencial y se realizó trasplante hepático desde donante vivo relacionado (DVR), presentó falla primaria del injerto (FPI) requiriendo retrasplante hepático desde donante cadavérico en 24 hs. Continuó con hemodiálisis extendida 6 veces/semana. Luego de 2 meses del trasplante hepático, con oxalato plasmático

de 2.2 mg/l recibió trasplante renal desde DVR con excelente evolución y alta hospitalaria a 11 días de la cirugía. Valor de oxalato plasmático 1 mg/l 5 meses postrasplante hepático y 3 meses postrasplante renal. El paciente presenta función hepática y renal normales, sin proteinuria en 12 meses de seguimiento.

### DISCUSIÓN

En nuestro paciente decidimos una estrategia secuencial considerando que el trasplante combinado hepato-renal amenaza la viabilidad del injerto renal por liberación masiva de oxalato. La propuesta original fue realizar ambos trasplantes desde DVR, pero debido a FPI, requirió retrasplante hepático desde donante cadavérico y posteriormente trasplante renal desde DVR con resultados satisfactorios. Creemos que es importante reportar las diferentes estrategias de manejo en estas enfermedades infrecuentes que representan desafíos en la toma de decisiones.

## PRIMER CASO DE DOBLE MUTACIÓN HETEROCIGOTA CAUSANDO COLESTASIS INTRAHEPÁTICA FAMILIAR TIPO 2 CON DESARROLLO DE HEPATOCARCINOMAS MÚLTIPLES ANTES DE LOS 2 AÑOS DE VIDA

PO  
03

Rumbo C.<sup>1</sup>; Santilli J.<sup>2</sup>; Trentadue J.<sup>3</sup>; Gondolesi G.<sup>4</sup>  
FUNDACION FAVALORO<sup>1,2,3,4</sup>  
<crumbo@ffavaloro.org>

### INTRODUCCIÓN

Una de las principales funciones del hígado es la síntesis de sales biliares (SB), y su excreción en micelas hidrosolubles. La bomba transportadora de SB, localizada en la membrana canalicular de los hepatocitos es responsable de su excreción a la bilis. El gen que codifica esta proteína (ABCB11) está localizado en la región cromosómica 2q24. Mutaciones en este gen dan origen a colestasis intrahepática familiar progresiva tipo 2 (CIFP), caracterizada por colestasis en los primeros meses de vida, GGT normal, prurito severo, fibrosis progresiva y cirrosis; pudiendo complicarse con hepatocarcinoma (HCC) o colangiocarcinoma.

### OBJETIVO

Comunicar un caso de CIFP tipo 2 con desarrollo temprano de HCC múltiples, originado por dos mutaciones heterocigotas, una de ellas no descrita hasta la fecha en asociación con esta patología.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente femenina referida a los 3 meses de edad a este centro por alteración del hepatograma, hiperbilirrubinemia, coagulopatía. Se administró vitamina K normalizando coagulograma, persistiendo enzimas hepatocelulares x 10, GGT normal y aumento de alfafetoproteína (AFP). Se descartó por serologías y PCR origen infeccioso, perfil metabólico y test de sudor normales. SB en sangre aumentadas. Biopsia hepática

percutánea: hepatitis de células gigantes, actividad moderada, fibrosis (metavir) estadio 2-3. Orientados al diagnóstico de CIFP, se envió secuenciación genética hallando doble mutación heterocigota del exón 9 gen ABCB11 (p.Glu297Gly ya reportada y p.Arg303Met no descrita aún como patogénica). Permaneció en seguimiento. A los 17 meses de edad presentó aumento de AFP y en ecografía, confirmado por angio TC, nódulo hepático de 7 mm. Se realizó evaluación descartando lesiones extrahepáticas e ingresó prontamente en lista de trasplante (Tx) con puntaje suplementario por HCC. Se realizó Tx sin complicaciones; normalización de AFP a las 3 semanas. En el explante se encontró hígado cirrótico con 4 nódulos <1cm de HCC pobremente diferenciado. A los 6 meses pos Tx presenta injerto funcionante, sin evidencia de lesiones por HCC

### CONCLUSIÓN

CIFP tipo 2 es una de las pocas entidades en pediatría que pueden complicarse con HCC en forma temprana. Es necesario conocer esta patología para realizar pesquisa adecuada y diagnóstico temprano de su complicación, con indicación oportuna de Tx. En este caso se describen dos mutaciones, una de ellas no reportada hasta la fecha en asociación al desarrollo de CIFP.

## INCIDENCIA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA HEPATITIS AUTOINMUNE EN PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

PO  
05

Costaguta A.<sup>1</sup>; Bordato J.<sup>2</sup>; Gonzalez A.<sup>3</sup>; Pochettino S.<sup>4</sup>; Rodriguez Vulycher F.<sup>5</sup>; Trotta L.<sup>6</sup>; Vicentin R.<sup>7</sup>; Wagener M.<sup>8</sup>  
SANATORIO DE NIÑOS<sup>5</sup>; HOSPITAL DE NIÑOS ``VJ VILELA``, ROSARIO.<sup>2,3,4</sup>;  
SANATORIO DE NIÑOS<sup>5</sup>; HOSPITAL DE NIÑOS ``O ALASSIA`` SANTA FE<sup>6,7,8</sup>  
<alejandro.costaguta@gmail.com>

### INTRODUCCIÓN

Existen pocos datos epidemiológicos de la hepatitis autoinmune (HAI) en poblaciones pediátricas. Datos provenientes de nuestro país son más escasos aún, siendo desconocida su incidencia.

### OBJETIVOS

Investigar la incidencia y características clínicas de la HAI en niños de la provincia de Santa Fe durante un período de 10 años.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo de las historias clínicas de todos pacientes <18 años controlados por los servicios de hepatología pediátrica de la provincia de Santa Fe, diagnosticados con HAI de acuerdo a un score >13 puntos (IAHG), entre 01/2003 y 12/2013. Los datos poblacionales se tomaron del censo nacional de 2010. Los valores se expresaron como porcentajes y mediana +/- rango intercuartil. Para comparación entre grupos fue utilizado el test de Mann-Whitney.

### RESULTADOS

De 67 pacientes iniciales, 11 fueron reclasificados como "colangitis esclerosante" (CEP). La población final de 56 pacientes (39F) con HAI (89% tipo1), arrojó una incidencia anual de 0,56/100000 (Mn edad: 8 años (5-11)). El 53% se presentó con una forma aguda. Se observó cirrosis (biopsia) en el 23% de los pacientes. Meprednisona (87%), y azatioprina (60%) fueron las drogas prescritas más frecuentemente. Micofenolato,

inhibidores de calcineurina y rixumab fueron utilizadas ocasionalmente. Al final del seguimiento el 95% estaba vivo. Tres pacientes fallecieron (2 sepsis, 1 hemorragia), y 4 recibieron un trasplante (todos vivos). Las cifras de GGT al momento del diagnóstico mostraron diferencias estadísticamente significativas entre HAI vs CEP: HAI 71 UI/L (37-140 UI/L); CEP 481 UI/L (107-864 UI/L), (p=0.007).

### CONCLUSIÓN

La HAI tiene una incidencia estimada de 0,56/100000/año en niños de la provincia de Santa Fe. La mitad de los pacientes se presenta como forma aguda. Los tratamientos actuales permiten una sobrevida del 95%. Un subgrupo de pacientes, con características de CEP deberían ser clasificados, probablemente, como "colangitis autoinmune".

## INSUFICIENCIA HEPÁTICA NEONATAL: RESULTADOS DEL TRATAMIENTO EN UN GRUPO CON SEVERO COMPROMISO DE LA FUNCIÓN HEPATOCELULAR

RPD  
06

Costaguta A.<sup>1</sup>; Beltramino D.<sup>2</sup>; Bitetti L.<sup>3</sup>; Boretto M.<sup>4</sup>; Gutiérrez M.<sup>5</sup>; Pochettino S.<sup>6</sup>; Ruiz M.<sup>7</sup>

SANATORIO DE NIÑOS<sup>1234567</sup>

<alejandro.costaguta@gmail.com>

### INTRODUCCIÓN

La insuficiencia hepática neonatal (IHN) presenta características especiales relacionadas con el tamaño de los pacientes, la severidad del cuadro y las etiologías que lo determinan. Reportamos nuestra experiencia en la atención de un grupo de pacientes con IHN particularmente severa.

### PACIENTES Y MÉTODO

Estudio retrospectivo de las características clínicas y evolución de los pacientes menores de 30 días de vida al momento del diagnóstico (RIN > 4 asociado a encefalopatía) atendidos en nuestro servicio entre 09/2013 y 06/2016. Se analizaron especialmente las cifras de AST, ALT, Bilirrubina, RIN y concentración de Factor V al momento del ingreso. Se investigaron virus B y C, toxoplasma, rubeola, HSV, EBV, HIV, Parvovirus B19, enterovirus, adenovirus y VDRL. Se solicitó dosaje de galactosa uridil transferasa en eritrocitos, succinilacetona en orina y estudio del metabolismo del Fe, incluyendo la pesquisa en mucosa del labio inferior en los pacientes sospechosos de hepatitis fetal aloinmune (hemocromatosis neonatal). Se excluyó la galactosa de la dieta y se indicó aciclovir EV (60 mg/Kg/d) y exanguineotransfusión con infusión posterior de g-globulina EV (1 g/Kg) de acuerdo a criterio del médico responsable, hasta descartar la etiología correspondiente.

### RESULTADOS

Entre setiembre de 2013 y junio de 2016 fueron atendidos 5 pacientes (3 varones). La edad y peso promedio al momento del diagnóstico fue de 19 días (11-28 d), y 3,1Kg (2,7-3,6 Kg), respectivamente. Los valores promedio de AST [978 UI/L (242- 2430)], ALT [786 UI/L (63-1800)], Bilirrubina total [26,5 mg% (19-34)], RIN [7 (5,6-8,1)], y Factor V [16% (13-19)] reflejaban un severo compromiso de la función hepatocelular. Todos recibieron ventilación mecánica (encefalopatía) y 2 requirieron diálisis peritoneal (insuficiencia renal aguda). La etiología de la IHA fue: hepatitis aloinmune (hemocromatosis neonatal): 1 caso, HSV1: 1 caso, isquemia: 1 caso, indeterminada: 2 casos. El tiempo promedio en lista de espera fue de 13 días (9-21). Dos pacientes recibieron trasplante (donante cadavérico reducido: 1, e hiperreducido: 1) y sobrevivieron (30 y 18 meses de seguimiento, relación peso del injerto/peso del donante de 4% y 7%, respectivamente). Los 2 pacientes con falla renal y etiología indeterminada fallecieron luego de 9 y 21 días de espera en lista. El paciente con daño por isquemia sobrevivió sin trasplante.

### CONCLUSIÓN

La IHN representa un desafío complejo y debe ser manejada en centros especializados. El trasplante oportuno es una herramienta eficaz y aplicable aún en los niños más pequeños. La etiología es difícil de establecer en un número significativo de casos.

## EL IMPACTO DE LA ASOCIACIÓN DE ENFERMEDAD CELÍACA EN PACIENTES CON HEPATITIS AUTOINMUNE

RPD  
07

Sota A.<sup>1</sup>; Cavalieri L.<sup>2</sup>; Sanchez C.<sup>3</sup>; Boldrini G.<sup>4</sup>; Muhn S.<sup>5</sup>; Fernandez De Cuevas V.<sup>6</sup>; Orsi M.<sup>7</sup>; D'Agostino D.<sup>8</sup>

HOSPITAL ITALIANO<sup>12345678</sup>

<arabella.sota@hospitalitaliano.org.ar>

Los pacientes con Hepatitis Autoinmune (HAI) representan una población de alto riesgo para el desarrollo de Enfermedad Celíaca (EC). La asociación entre hepatitis autoinmune (HAI) y Enfermedad Celíaca (EC) ha sido descrita en un número limitado de pacientes. La prevalencia de EC en pacientes con HAI se estima entre 4 y 11,5% de acuerdo a las diferentes poblaciones estudiadas.

### OBJETIVO

Evaluar la prevalencia y el impacto de la EC en paciente con HAI, analizar sus características clínicas, histológicas y evolución de la enfermedad hepática.

### MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio transversal y retrospectivo en pacientes pediátricos con HAI asociado a EC, de edades comprendidas entre 1 año a 18 años, con diagnóstico de HAI durante el período de junio del 1990 hasta junio del 2014. El diagnóstico de HAI se realizó según criterios de IAHG (International Autoimmune Hepatitis Group- 1999) y biopsia hepática. La confirmación de EC fue según criterios ESPGHAN 1998-2012, con anticuerpos anti-transglutaminasa tisular y biopsia de Duodeno (clasificación de Marsh tipo II y III).

### RESULTADOS

Se evaluaron 152 pacientes con HAI. 13/152 (8,55%) presentaron asociación de HAI con EC (11/13 Tipo 1, 1/13 Tipo 2 y 1/13 hepatitis gigantomocelular). 7/13 (54%) presentaron asociación con otras enfermedades (hipotiroidismo, diabetes y déficit de IgA). La mediana de edad de los

primeros síntomas de HAI asociado con EC fue 10,3 años (r: 2.3 – 18 años). La histología demostró actividad necro-inflamatoria (zona de interfase) en 100% de los pacientes, necrosis lobular en 87,5%, injuria ductal en 62,5% y fibrosis en 50%. La histología fue comparada con otros 13 pacientes con HAI sin EC, evidenciando una diferencia estadísticamente significativa (p= 0.0399) en el variable de necrosis intralobulillar, demostrando la actividad severa que se presenta con esta asociación. Todos los pacientes recibieron una dieta libre de gluten y tratamiento inmunosupresor con Prednisona y además con Azatioprina en 9/13, con Cilosporina en 3/13 y 1 paciente (hepatitis gigantomocelular) recibió Anti CD20. Dos pacientes tuvieron mala adherencia a la dieta y al tratamiento inmunosupresor, llevando a la cirrosis y luego el trasplante hepático.

### CONCLUSIÓN

La enfermedad hepática autoinmune está asociada con la Enfermedad Celíaca, pero en algunas ocasiones, puede permanecer no diagnosticada. La prevalencia de esta asociación en nuestra población es de 8,5%. A pesar de demostrar una actividad inflamatoria severa, tuvieron como resultado una buena evolución. Los pacientes con HAI pueden presentar una EC latente, por lo que se sugiere una búsqueda rigurosa. La adherencia a la dieta libre de gluten y el tratamiento inmunosupresor son esenciales para un buen pronóstico.

## INTOXICACIÓN POR PARACETAMOL EN PACIENTE CON ENFERMEDAD HEPÁTICA PREEEXISTENTE

Zapata Camargo K.<sup>1</sup>; D'Alia P.<sup>2</sup>; Reartes A.<sup>3</sup>; Quintana C.<sup>4</sup>

HOSPITAL PEDRO ELIZALDE<sup>1,2,3,4</sup>

<karinazapata1980@hotmail.com>

RPD  
09

### INTRODUCCIÓN

La hepatitis autoinmune es una enfermedad crónica que se caracteriza por la afección inflamatoria del hígado y puede controlarse adecuadamente con tratamiento inmunosupresor. Afecta principalmente al sexo femenino, durante la pubertad.

La intoxicación voluntaria por paracetamol, poco frecuente en nuestro medio, es una de las primeras causas de insuficiencia hepática en los países desarrollados. El tratamiento consiste en la administración de N-acetilcisteína en las primeras horas de la intoxicación para evitar la insuficiencia hepática que podría llevar al trasplante hepático.

### OBJETIVOS

Presentar un caso poco frecuente, intoxicación por paracetamol en paciente con hepatitis autoinmune.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Presentamos el caso de una niña de 13 años con diagnóstico de hepatitis autoinmune Tipo I, que debutó con insuficiencia hepática, y presentó buena respuesta al tratamiento. Adquirió la remisión a los 10 meses, recibiendo dosis de mantenimiento de prednisona y azatioprina. A pesar de una buena contención familiar y cumplimiento adecuado, presentó una intoxicación voluntaria con 10g de paracetamol. Requirió internación, tratamiento con N-acetilcisteína, dentro de las 12 hs de la ingesta, sin deterioro de la función hepática pese a concentraciones tóxicas del fármaco. Mantuvo tratamiento con el equipo de salud mental,

con intervención de psiquiatría, sin considerar necesario el tratamiento farmacológico. Evolucionó favorablemente y continuó el tratamiento de mantenimiento de la hepatitis autoinmune.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La aceptación de una enfermedad crónica con tratamiento prolongado, con efectos adversos cosméticos como los producidos por los corticoides es un tema de relevancia en este grupo poblacional.

La intoxicación por paracetamol puede ser más grave si asienta sobre una hepatopatía crónica, por lo que destacamos la rápida intervención del servicio de Salud mental que logró que la paciente admitiera la ingesta voluntaria, así como el de Toxicología con la administración del tratamiento precoz, permitiendo una evolución favorable.

El abordaje multidisciplinario incluyendo al equipo de salud mental en el seguimiento de estos pacientes se considera primordial.

## CAVERNOMATOSIS PORTAL EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Markov D.<sup>1</sup>; Redosado D.<sup>2</sup>; Barrionuevo T.<sup>3</sup>; Fescina M.<sup>4</sup>; Fernie M.<sup>5</sup>

HOSPITAL BRITÁNICO DE BUENOS AIRES<sup>1,2</sup>; HOSPITAL BRITÁNICO DE BUENOS AIRES;

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES<sup>3</sup>; HOSPITAL BRITÁNICO DE BUENOS AIRES<sup>4,5</sup>

<demarkov1@gmail.com>

RPD  
10

### INTRODUCCIÓN

La cavernomatosis portal es el reemplazo del tronco de la vena porta por una masa angiomasosa constituida por numerosos vasos causante del síndrome de hipertensión portal (HTP) pre-hepática. Como etiopatogenia se destaca la onfalitis y cateterización umbilical, deshidratación, cirugías abdominales y estados protrombóticos. El 80% es de causa idiopática. La HTP provoca formación de colaterales venosas que se expresan como várices esofágicas y gástricas, cuyo sangrado es causa frecuente de presentación. Presenta esplenomegalia y ascitis. Diagnóstico con Eco Doppler abdominal y las várices por video endoscopia digestiva alta (VEDA). Se debe estudiar coagulación y los índices hematimétricos. El tratamiento es con propranolol preventivo, banding o escleroterapia de las várices y cirugía de derivación porto-sistémica.

### OBJETIVO

Alertar a la comunidad médica sobre una patología poco frecuente pero que debe ser tenida en cuenta como diagnóstico diferencial ante cuadros de anemia y abdomen globoso.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 17 meses de edad, con antecedentes de hiperreactividad bronquial. Asiste a guardia por disnea y tos. Presenta palidez y abdomen globuloso distendido. Taquicardia, taquipnea, regular mecánica respiratoria. Soplo sistólico eyectivo 4/6. Se realiza tratamiento sin respuesta. Laboratorio: Hb 5 mg/dl, Hto 19%. Se interna para tratamiento y estudio hematológico.

En la ecografía abdominal se halla cavernoma de la vena porta. Sin visceromegalias. Es evaluada por servicios de hepatología y gastroenterología, se realiza VEDA en diferido. Se observa en esófago y techo del estómago cordón varicoso grado 3, sin signos de sangrado activo. Se realiza banding. A los 22 meses concurre por melena, recibe octreotide y en nueva VEDA se realiza banding de dos várices aunque sin evidenciarse sangrado activo.

### CONCLUSIONES

La cavernomatosis portal es una patología poco frecuente. Es la principal causa de hipertensión pre portal en niños. La mayoría de los casos se diagnostica a partir de sus complicaciones, la principal las várices esofágicas. La forma de presentación es HDA con hematemesis, tiene 25% de mortalidad. El tratamiento, dirigido a las complicaciones, es médico-endoscópico para frenar la HDA



## DESEMPEÑO DEL PELD COMO MARCADOR PRONOSTICO EN NIÑOS CON INSUFICIENCIA HEPÁTICA AGUDA EN UN CENTRO PEDIÁTRICO DE ARGENTINA

PO  
12

Tagliaferro G.<sup>1</sup>; Cavallieri M.<sup>2</sup>; Sanchez M.<sup>3</sup>; Muhn M.<sup>4</sup>; Boldrini G.<sup>5</sup>; Fernandez De Cuevas V.<sup>6</sup>; Orsi M.<sup>7</sup>; D'agostino D.<sup>8</sup>

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES<sup>1 2 3 4 5 6 7 8</sup>

<gustavo.tagliaferro@hospitalitaliano.org.ar>

### ANTECEDENTES Y OBJETIVO

La insuficiencia hepática aguda es una condición médica crítica y el pronóstico en estos pacientes es muy variable y depende de múltiples factores. Existe una variación geográfica significativa en las etiologías y pronóstico de insuficiencia hepática aguda (IHA). Los objetivos del presente estudio fueron determinar las causas y los resultados a corto plazo de la IHA y evaluar el desempeño de los criterios pronósticos mediante la puntuación PELD a lo largo de quince años de experiencia.

### PACIENTES Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de 57 pacientes menores de 18 años que presentaron IHA en un programa de trasplante hepático desde enero de 2000 hasta diciembre de 2015.

### RESULTADOS

La edad media de los pacientes fue de 6,02+ - 5,2 años (rango 3 meses-17 años); 77,7% de mujeres (n 39). Las etiologías de IHA fueron: hepatitis autoinmune (AIH) 31,6% (18), hepatitis A 19,3% (11), metabólica 19,3% (11), indeterminada 15,8% (9), tóxica 10,5% (6) y otras etiologías virales 3,5% (2). Desde 2007 no se diagnosticó insuficiencia hepática fulminante secundaria al VHA debido a la incorporación de la vacuna en nuestro país. No se informó sobredosis de acetaminofeno. Veintiocho (35%) fueron incluidos en la lista de espera y fueron trasplantado 25 pacientes (43.85%). La tasa de supervivencia de un año fue del 96%. La puntuación media de PELD fue 33,5 ± 10,3 (rango 11-53). Los puntajes de PELD obtenidos al ingreso fueron significativamente mayores entre los no sobrevivientes

(39,1 ± 10,5) y los receptores de trasplante hepático (TH) (37,9 ± 7,5) en comparación con los que sobrevivieron sin TH (26,6 ± 9,1) (P <0,0001, intervalo de confianza del 95% 6,9 - 16,2). Las etiologías con peor pronóstico fueron virales, indeterminadas y metabólicas. Tuvieron un PELD significativamente mayor (37,3 ± 4,6) en comparación con aquellos (AIH y tóxico) con PELD 30,69 ± 0,9 (p 0,0001, IC del 95%: 8,36-5,03).

### CONCLUSIONES

La AIH, hepatitis A y metabólica fueron las causas más frecuentes de insuficiencia hepática fulminante en nuestra serie. Una puntuación de PELD ≥ 33 al ingreso se asoció con un peor pronóstico. El PELD podría ayudar a establecer el momento óptimo para la evaluación y al ingreso a lista de TH dependiendo de la etiología de la IHA. Se necesitan estudios con mayor número de pacientes para validar estos interrogantes.

## ENFERMEDAD DE CAROLI EN LACTANTES. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

RPD  
13

Macula B.<sup>1</sup>; Arredondo J.<sup>2</sup>; Gilardengui T.<sup>3</sup>; Carrizo B.<sup>4</sup>; Muller M.<sup>5</sup>; Mastropasqua M.<sup>6</sup>;

Kozicki V.<sup>7</sup>; Balcazar V.<sup>8</sup>; Salvadores C.<sup>9</sup>; Rodriguez G.<sup>10</sup>; Carozzo M.<sup>11</sup>

HOSPITAL IRIARTE DE QUILMES<sup>1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11</sup>

<xbmacula@hotmail.com>

### INTRODUCCION

La Enfermedad de Caroli se define como la dilatación no obstructiva, congénita y segmentaria de las vías biliares intrahepáticas, asociada a otras malformaciones quísticas de hígado y riñón, constituyendo el Sme. de Caroli. Se diagnóstica generalmente en la adolescencia y en el adulto joven.

### OBJETIVOS

Destacar la importancia de los diagnósticos diferenciales ante un lactante con signos y síntomas sugestivos de patología hepático-biliar.

### DESCRIPCION DEL CASO

Lactante de 35 ddv, consulta en nuestro hospital por presentar distensión abdominal y acolia. Al examen abdomen distendido, tenso, defensa abdominal a la palpación, matidez a la percusión, RHA aislados, hepatoesplenomegalia y circulación colateral. Laboratorio:GB:20500/L.71/N2.4/M28.6/PQT702000/HB13.8/HTO40/TGO121/TGP96/ FAL1087/BT6.3/BD2.5 /TP 88%/ Rx Abdomen:hepatomegalia y distensión de asas intestinales, diafragma ascendido. Ecografía abdominal: se observan 3 imágenes quísticas de 8 cm a descartar causa. Se deriva a centro de mayor complejidad por sospecha de Atresia de vía biliar vs lesión tumoral. Donde realizan nueva ecografía que informa hígado heterogéneo a expensas de múltiples imágenes quistes comunicadas entre sí, con

contenido ecogenico móvil y tabiques gruesos, principalmente en lóbulo hepático izquierdo, avasculares, resto sin particularidades; vía biliar intra y extrahepática no dilatada; vesícula biliar poco replecionada, se informa hamartoma hepático. Se realiza TC donde se observa masa quística multiloculada con contenido líquido. Ingres a quirófano para hepatectomía izquierda. Durante el procedimiento presenta descompensación hemodinámica, ingresa a UCI, con falla multiorganica. A las 72hs se constata óbito. Resultado de biopsia: MALFORMACION con DILATACION QUISTICA DE LA VIA BILIAR INTRAHEPATICA [ DQVB] TIPO V DE LA CLASIFICACION ALONSO LEG MODIFICADA POR TODANI [Múltiples quistes intrahepaticos]

### CONCLUSIONES

Si bien la atresia biliar es la causa más frecuente de patología hepático-biliar en lactantes, debemos considerar otros diagnósticos diferenciales, como la Enf. de Caroli a pesar de que la incidencia y frecuencia de las mismas sea baja.

## ESTEATOSIS HEPÁTICA NO ALCOHÓLICA Y LACTANCIA MATERNA ¿EXISTE ALGUNA RELACIÓN?

Losada Gomez C.<sup>1</sup>; Gonzalez Villar T.<sup>2</sup>; Cueto Rua E.<sup>3</sup>; Bernedo V.<sup>4</sup>; Manterola M.<sup>5</sup>; Besga A.<sup>6</sup>; Zosy A.<sup>7</sup>; Ruiz L.<sup>8</sup>; Martinez K.<sup>9</sup>; Arregui M.<sup>10</sup>; Maruca S.<sup>11</sup>; Savia M.<sup>12</sup>; Hernandez J.<sup>13</sup>; Garrido V.<sup>14</sup>; Chereou C.<sup>15</sup>  
HOSPITAL DE NIÑOS; POSTGRADO GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGIA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA UNLP<sup>1 2 3 4</sup> ;  
HOSPITAL DE NIÑOS<sup>5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15</sup>

<claudialosada@medicos.com>

RPD  
14

### OBJETIVOS

Evaluar la relación entre, esteatosis hepática no alcohólica y lactancia materna (LM) en un grupo de niños y adolescentes atendidos en un servicio de Hepatología de un Hospital de niños. Comparar parámetros antropométricos y bioquímicos de niños con diagnóstico ecográfico de esteatosis hepática que recibieron LM (considerando LM positiva la recibida durante al menos 3 meses de forma exclusiva) vs. los que recibieron fórmula artificial. (FA)

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo. Las variables estudiadas fueron edad, sexo, talla, peso, índice de masa corporal (IMC); glucemia basal, insulinemia, triglicéridos, lipoproteínas de alta densidad (HDL), presencia o no de enfermedades asociadas. Asimismo, se registró información sobre la alimentación recibida en los primeros meses de vida.

### RESULTADOS

Se reclutó a 262 pacientes (135 niños y 127 niñas), con una media de edad de 10 años. En cuanto al grupo etareo los pre-adolescentes representaron el 40% de los casos estudiados, seguido de escolares con 30%. De los 262 pacientes evaluados, 85 niños el 32% recibió LM durante más de 3 meses, y el 68%, (177 pacientes) FA 168 pacientes (64%) presento obesidad mórbida (IMC > 3DS para edad y sexo). Los pacientes alimentados con fórmula artificial presentaron mayor IMC que los pacientes alimentados con leche materna.

Existe asociación estadísticamente significativa (P=0,003) entre lactancia con fórmula artificial y obesidad en la población analizada. Prueba de Chi cuadrado.

Los distintos componentes del Síndrome metabólico en la población estudiada: 8% Hipertrigliceridemia  $\geq$  150 mg/dl; 57% HDL < 40 mg/dl; 34% Glucemia en ayunas  $\geq$  100 mg/dl; 16% Hipertensión arterial PC  $\geq$  95 para edad, sexo y talla.

No se halló asociación estadísticamente significativa entre HDL < 40 y lactancia. Sin embargo se puede ver una tendencia: los niños con lactancia materna tuvieron un 37,6% de HDL bajo frente a un 49,7% en los alimentados con fórmula. Los niños con lactancia materna presentaron HTA en un 10,6%; frente a un 18,6% en los alimentados con fórmula.

### CONCLUSIONES

El 68% de los niños con Esteatosis hepática habían sido alimentados con LA. Haber recibido LM durante al menos 3 meses conllevó un menor grado de obesidad. La Leche materna tiene un papel primordial y muy precoz en el desarrollo del peso corporal y el metabolismo. Entendemos, por lo tanto, que su promoción puede ser un elemento clave en la prevención de la obesidad y de las enfermedades metabólicas concomitantes. Aunque todavía faltan estudios prospectivos a largo plazo, hoy se pueden incluir entre los beneficios ya conocidos de la Lactancia materna, los efectos favorables en el peso y por ende en la prevención del desarrollo de esteatosis hepática en la infancia y la adolescencia.

## TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO, RESULTADOS DE UN ÚNICO CENTRO EN LOS ÚLTIMOS 7 AÑOS.

Rumbo C.<sup>1</sup>; Fraile A.<sup>2</sup>; García Hervás D.<sup>3</sup>; Trentadue J.<sup>4</sup>; Ramisch D.<sup>5</sup>; Gondolesi G.<sup>6</sup>  
FUNDACION FAVALORO<sup>1 2 3 4 5 6</sup>

<crumbo@favaloro.org>

PO  
15

### INTRODUCCIÓN

El trasplante (Tx) hepático está mundialmente aceptado para tratar trastornos que generen disfunción severa e irreversible del órgano, de carácter agudo o crónico. El presente trabajo reporta la experiencia de los últimos 7 años y resultados alejados de este centro.

### MATERIAL Y MÉTODO

Análisis retrospectivo de pacientes <18 años que recibieron Tx de 01/2009a11/2016. Demografía, tiempo en lista de espera, complicaciones tempranas y alejadas, sobrevidas (paciente e injerto) son analizadas, usando SPSS versión 20.0.

### RESULTADOS

Se realizaron 51 Tx en 46 pacientes; 18 varones. 46 Tx primarios, 4 reTx y 1 segundo reTx. La edad media al Tx primario fue 4,07 años (r= 0,28-16,40), peso 15,60 kg (r= 5,40-55 kg), talla 91 cm (r= 60-164 cm). Causas de Tx primario: 54,4% (25) atresia vías biliares, 11% (5) sme Alagille, 11% (5) falla hepática fulminante, 6,5% (3) hepatitis autoinmune, 17 % otros (cirrosis criptogénica, metabólica, fibrosis quística). Los reTx fueron 1 disfunción primaria del injerto, 1 trombosis de arteria hepática, 1 fistula biliar, 1 rechazo crónico. Treinta y un Tx (67%) fueron con donante vivo relacionado (DVR); 10 (22%) injerto cadavérico dividido y 5 (11%) órgano entero. El tiempo medio en lista para Tx cadavérico fue 135 días. El promedio de internación postTx fue 20 días (9 ucip y 11 piso). Complicaciones < 30 días post Tx: 2 trombosis arteria hepática, 1 trombosis vena porta, 2 "small for size", 1 disfunción primaria de injerto, 2 complicaciones de herida quirúrgica, 7 complicaciones de vía biliar (5 fistulas, 2 estenosis), 5 reoperaciones por colecciones y 3 por sangrado, 5

pacientes con 1 episodio de rechazo celular agudo (RCA). Complicaciones >30 días postTx: 16 episodios de viremia EBV; 3 PTLD, 3 viremia CMV, 2 RCA, 1 rechazo crónico, 1 reoperación por hernia intestinal con vólvulo y 1 por hernia diafragmática. La sobrevida actuarial a 1 y 5 años del paciente con Tx primario fue 100% y 97% respectivamente, y del injerto fue 91% y 88. Un paciente falleció por PTLD a 2 años postTx primario. La sobrevida actuarial a 3 años para reTx fue 100% para paciente y 75% para el injerto.

### CONCLUSIONES

La atresia de vías biliares es la principal causa de Tx en este centro en la edad pediátrica. El trasplante con donante vivo relacionado es la principal técnica utilizada, seguida por la bipartición. La sobrevida actuarial alejada de pacientes e injerto en Tx primarios y reTx se ajusta a estándares internacionales publicados.

## COMPROMISO HEPÁTICO EN ESCLEROSIS TUBEROSA

Selzer Soria E.<sup>1</sup>; Cuencio M.<sup>2</sup>; Falke G.<sup>3</sup>; Malla I.<sup>4</sup>  
HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>1,2,3,4</sup>  
<erikaselzer2@yahoo.com.ar>

RPD  
16

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

El Complejo esclerosis tuberosa (CET) es una enfermedad autosómica dominante, multisistémica que afecta principalmente piel, sistema nervioso central, riñones, corazón y pulmones. Los angiomiolipomas extrarrenales son poco frecuentes. El angiomiolipoma es un tumor sólido con variable proporción de grasa, músculo liso y vasos sanguíneos. La evolución de las lesiones hepáticas debe controlarse con imágenes y marcadores tumorales, ya que puede ocurrir hemorragia espontánea o transformación maligna. Reportamos un caso de CET con hematuria, obstrucción uretral y tumores hepáticos múltiples.

**Caso:** niña de 13 años de edad, con diagnóstico de CET con compromiso neurológico (retraso mental y epilepsia tratada con vigabatrina y ácido valproico) y dermatológico desde los 6 años, que consulta por macrohematuria y obstrucción del flujo urinario que resolvió con colocación de sonda vesical. En angiotomografía abdominal se informan múltiples imágenes focales densas y otras con contenido graso compatibles con angiomiolipomas en ambos riñones, una de ellas con contenido hemático de 79 x 64 x 92 mm. Hígado con múltiples imágenes focales con densidad grasa compatibles con angiomiolipomas, el componente no graso de estas lesiones realiza en forma heterogénea con el contraste. Sin afectación vascular ni biliar, sin esplenomegalia ni adenomegalias. Alfafetoproteína <0.5 ng/ml. La niña requirió nefrectomía parcial con drenaje de hematoma renal y colocación de catéter doble jeta izquierdo con buena evolución urológica. Con imágenes hepáticas

contrastadas sin comportamiento sospechoso de malignización y marcador tumoral negativo, se indicó seguimiento hepatológico periódico.

### DISCUSIÓN

Creemos útil el reporte de estos casos para resaltar la importancia de la realización de los estudios de vigilancia sugeridos (ecografía o resonancia magnética abdominal cada 1 a 3 años a lo largo de toda la vida) en pacientes con diagnóstico de CET. La detección precoz de las lesiones permite controlar la morbilidad asociada y pesquisar malignización.

## ATRESIA BILIAR QUÍSTICA

Selzer Soria E.<sup>1</sup>; Cucho J.<sup>2</sup>; Celi M.<sup>3</sup>; Cuencio M.<sup>4</sup>; Siaba A.<sup>5</sup>; González Campaña A.<sup>6</sup>; Fauda M.<sup>7</sup>; Malla I.<sup>8</sup>  
HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>1</sup>; HEPATOLOGÍA. INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO DE BREÑA, LIMA, PERÚ<sup>2</sup>; GASTROENTEROLOGÍA. INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO DE SAN BORJA, LIMA, PERÚ<sup>3</sup>; INTERNACION GENERAL PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>4</sup>; TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>5</sup>; CIRUGÍA DE TRASPLANTE HEPÁTICO. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>6,7</sup>; HEPATOLOGÍA INFANTIL Y TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>8</sup>  
<erikaselzer2@yahoo.com.ar>

RPD  
17

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La atresia biliar (AB) quística o tipo 1 es una variante poco común (10%) de pronóstico favorable. Puede detectarse por ecografía prenatal, permitiendo diagnóstico y tratamiento precoz. El componente quístico hace difícil su diferenciación del quiste de colédoco tipo IV de la clasificación de Todani y puede retrasar el tratamiento oportuno. La colangiografía intraoperatoria precoz es mandatoria para mejorar el pronóstico de estos pacientes. Reportamos tres casos de AB quística presentados en el último año en nuestro centro.

### RESULTADOS

Los 3 pacientes debutaron con colestasis e hipo/acolia, otras características se describen en la tabla:

### DISCUSIÓN

La presentación de tres casos de AB quística en el último año en nuestro centro podría reflejar una tendencia al aumento de esta variante. Este aspecto requerirá estudios con mayor número de casos. La paciente que recibió cirugía derivativa requirió trasplante por complicaciones de HTP con buen estado nutricional y sin complicaciones quirúrgicas. Los otros casos, sin cirugía y con desnutrición, tuvieron ambas complicaciones vasculares postTH. Creemos útil este reporte para resaltar la importancia del alto índice de sospecha con el fin de ofrecer un drenaje biliar precoz que mejora el pronóstico en AB.

Casos	1	2	3
Edad al diagnóstico	4 meses	2 meses	6 meses
Sexo	Femenino	Femenino	Masculino
Otras malformaciones	No	No	Sí (malrotación intestinal, malformaciones vasculares abdominales)
Cirugía de derivación	No	Sí (68 ddv)	No
Evolución	Cirrosis biliar HTP con HDA y SAE TH a los 10 meses, desnutrida	Restitución del flujo HTP con HDA TH a los 2 años y 3 meses, eutrófica	Cirrosis biliar HTP con SAE y PBE TH a los 10 meses, desnutrido
Complicaciones quirúrgicas	Trombosis VP con reconstrucción	No	Trombosis VP sin posibilidad de resolución quirúrgica.

Ref: ddv: días de vida; HTP: hipertensión portal; HDA: hemorragia digestiva alta; SAE: síndrome ascítico edematoso; TH: trasplante hepático; PBE: peritonitis bacteriana espontánea; VP: vena porta.



## ENFERMEDAD HEPÁTICA SEVERA COMO COMPLICACIÓN INFRECUENTE DEL SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

*Solaegui M.<sup>1</sup>; Torres S.<sup>2</sup>; Galoppo M.<sup>3</sup>; Lezama Elecharri C.<sup>4</sup>; Assali C.<sup>5</sup>; Galoppo M.<sup>6</sup>*

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ<sup>1,2,3,4,5,6</sup>

<msolaegui@hotmail.com>

RPD  
18

### INTRODUCCIÓN

El síndrome Urémico Hemolítico (SUH) es una enfermedad multisistémica que afecta principalmente al riñón, sistema nervioso central, intestino y páncreas. El compromiso hepático severo es infrecuente y ha sido reportado en casos aislados.

### OBJETIVO

Comunicar la experiencia del Servicio de Hepatología del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez en 3 pacientes que presentaron daño hepático severo secundario a SUH.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo de 3 pacientes atendidos en el período Octubre 2012-Marzo 2014.

**CASO 1:** varón de 20 meses con diagnóstico de SUH, sin evidencia clínica ni de laboratorio de enfermedad hepática previa. Requirió ARM 83 días, inotrópicos 72 hs, diálisis peritoneal 23 días y múltiples transfusiones de hemoderivados. El día 26 presentó ictericia y elevación de bilirrubina y transaminasas que persisten luego de resuelta la Insuficiencia Renal. La colangiografía percutánea evidenció irregularidad difusa de la vía biliar extrahepática con marcada estenosis de la vía biliar intrahepática. Biopsia hepática: Cirrosis con reacción ductular y ductopenia. Requirió Trasplante Hepático a los 2 años post SUH.

**CASO 2:** niña de 18 meses, con SUH por E.Coli 0157:H7, verotoxina +, sin evidencia de enfermedad hepática previa. ARM 91 días, inotrópicos 60 días, diálisis peritoneal 14 días y hemofiltración 49 días. Nutrición

Parenteral Total (NPT) 10 días y múltiples transfusiones de Glóbulos Rojos. El día 13, presentó colestasis. La ecografía abdominal reveló hepatoesplenomegalia con aumento de ecogenicidad. Biopsia hepática: cirrosis post necrótica y proliferación ductal. Dos años luego del SUH presentó hemorragia digestiva que requirió ligadura endoscópica de várices esofágicas.

**CASO 3:** niña de 2 años, internada por SUH. Requirió ARM, inotrópicos y NPT por 1 mes. El día 14 presentó colestasis. Colangiografía percutánea: falta de opacificación de la vía biliar intrahepática. Biopsia hepática: Hepatitis crónica moderada con colangitis destructiva.

### CONCLUSIONES

La Colangitis Esclerosante Secundaria y la necrosis del parénquima hepático son complicaciones infrecuentes y graves del SUH. Ocurren como resultado de la microangiopatía trombótica en los vasos que nutren la vía biliar. Ante la presencia de colestasis en pacientes con SUH es importante la sospecha como así también su abordaje multidisciplinario.

## DEFICIT DE LIPASA ACIDA LISOSOMAL. A PROPOSITO DE UN CASO

*Pedreira A.<sup>1</sup>; Galoppo M.<sup>2</sup>; Lezama C.<sup>3</sup>; Solaegui M.<sup>4</sup>; Resumil G.<sup>5</sup>; Galoppo M.<sup>6</sup>*

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ<sup>1,2,3,4,5,6</sup>

<apedreira@intramed.net>

RPD  
19

### INTRODUCCION

El Déficit de Lipasa Acida Lisosomal (LAL-D) es una enfermedad genética potencialmente fatal, de baja incidencia, asociada a morbilidades significativas y aumento en el riesgo de mortalidad prematura. La acumulación de ésteres de colesterol y triglicéridos induce consecuencias sistémicas severas, especialmente en hígado y sistema cardiovascular.

### OBJETIVOS

Comunicar la experiencia del servicio de hepatología en el diagnóstico, seguimiento y tratamiento de un caso de déficit de LAL-D.

### DESCRIPCION

Paciente de 10 años, que consulta por hepatomegalia e hipertransaminasemia a los 5 años derivado por cardiólogo de cabecera. RNPT (35 semanas), peso adecuado, embarazo controlado, hidrops fetal, deprimido con apgar 4/7 por lo que requirió ARM e inotrópicos. Arritmia cardíaca tratada hasta los 7 años.

Al ingreso: Abdomen globuloso. Hepatomegalia de 16 cm de altura total. Consistencia aumentada. Bazo normal. Leves telangiectasias. Sin otros estigmas.

Laboratorio ampliado (HGM, coagulograma, función renal, EAB, ácido láctico) normal. Serologías (CMV, EBV, HCV, HVB, HIV, toxoplasmosis, Chagas, VDRL) negativas. Autoanticuerpos (FAN, ASMA, AntiLKM, AMA) negativos. Enzimas musculares normales. Perfil tiroideo normal. Screening para celiaquía negativo. Marcada dislipidemia caracterizada por elevación de colesterol, triglicéridos y LDL con HDL bajo, junto a hipertransaminasemia 3-7 VN, a predominio de ALT.

Estudios metabólicos normales: NEFA, B-OH butirato, tirosina, alfa-feto-proteína, biotinidasa, amilo-1,6-glucosidasa. Test de Filipinas positivo para Niemann Pick C.

Ecografía abdominal con hepatomegalia y aumento de ecogenicidad. TAC normal. Biopsia hepática (11/2011): hallazgos compatibles con Niemann Pick C.

Inicia tratamiento con Miglustat sin mejoría clínica ni bioquímica. En 2014 se realiza dosaje de enzimas lisosomales encontrándose deficiencia completa de lipasa acida lisosomal. Se confirma el diagnóstico mediante la secuenciación del gen LIPA hallándose 2 mutaciones compatibles ambas heterocigotas.

Se realiza nueva biopsia hepática (04/2016): esteatosis a predominio microvacuolar, balonización y núcleos glucogenados, presencia de células espumosas, evolución cirrótica.

Inicia tratamiento de reemplazo con Sebelipasa alfa.

### CONCLUSIONES

El reconocimiento temprano y el diagnóstico preciso de LAL-D son cruciales, ya que existe terapia de reemplazo enzimático que logra frenar la evolución de la enfermedad evitando la evolución a la cirrosis y fallo hepático.

## FALLO HEPATICO AGUDO. ESTUDIO RETROSPECTIVO EN HOSPITAL PEDIATRICO.

Maruca S.<sup>1</sup>; Arregui M.<sup>2</sup>; Besga A.<sup>3</sup>; Losada Gomez C.<sup>4</sup>; Luque C.<sup>5</sup>; Manterola M.<sup>6</sup>; Martínez Portilla K.<sup>7</sup>; Ruiz L.<sup>8</sup>; Savia M.<sup>9</sup>; Zosi A.<sup>10</sup>; Gonzalez T.<sup>11</sup>  
HIAEP SOR MARIA LUDOVICA, LA PLATA<sup>1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11</sup>  
<sj\_maruca@hotmail.com>

RPD  
20

### INTRODUCCION

El fallo hepático agudo (FHA), es un síndrome multisistémico poco frecuente, aunque de elevada mortalidad, caracterizado por un severo deterioro de la función hepática, con o sin encefalopatía, en un niño sin enfermedad hepática crónica reconocida, y producido por múltiples etiologías.

### OBJETIVO

Mostrar la etiología del FHA en los últimos 5 años en un Hospital Pediátrico, su evolución a la cronicidad, y prevalencia de trasplante hepático.

### MATERIALES Y METODO

Se realizó estudio retrospectivo descriptivo. Se analizaron las historias clínicas de pacientes pediátricos que requirieron internación por FHA desde enero de 2010 a julio de 2016, excluyéndose aquellos pacientes con enfermedad hepática crónica conocida.

### RESULTADOS

Se obtuvieron historias clínicas de 8 pacientes (3 varones y 5 mujeres), con una media de edad de 6,1 años; 5 pacientes con etiología de Hepatitis Autoinmune (HAI), de ellos, 2 varones y 3 mujeres, con una media de edad de 8,4 años; todos correspondieron a HAI tipo I. Los restantes 3 pacientes con diagnóstico de hepatitis indeterminada, 1 varón y 2 mujeres, con media de edad de 2,3 años. De los 5 pacientes con HAI, 2 mujeres presentaron encefalopatía y 3 evolucionaron a la cirrosis. Un paciente con diagnóstico de hepatitis indeterminada requirió trasplante hepático a los 7 días de su ingreso.

El promedio de presentación de FHA luego de la aparición de la signosintomatología fue: en las HAI de 63 días, en tanto que en la etiología indeterminada fue de 6,6 días. En el grupo de HAI se constató hepatomegalia en todos los pacientes. La ictericia se presentó en el total de la muestra.

La etiología autoinmune registro elevaciones menores de transaminasas (AST 1863 U/lit, ALT 1333 U/lit) respecto a las etiologías indeterminadas (AST 5795 U/lit, ALT 4068 U/lit), con normalización promedio de 8,9 meses en el primer grupo, y de 41,5 días en hepatitis indeterminada. El RIN promedio en HAI fue de 2,14 y en el segundo grupo de 2,30. Los valores de bilirrubina total en HAI fueron de 14,78mg/dl y en la etiología indeterminada de 16,68 mg/dl.

### CONCLUSION

Luego de la vacunación obligatoria contra la hepatitis A, no hay casos registrados de hepatitis fulminante por este virus en nuestro hospital; este cambio en la etiología del FHA en la etapa postvacunal nos obliga a pensar en otras etiologías menos frecuentes pero pasibles de tratamiento que podrían evitar el trasplante hepático

## IMPACTO DE LA COMPLICACIÓN HEPATOBILIAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA: ROL DEL TRASPLANTE HEPÁTICO EN SU TRATAMIENTO

Dagostino D.<sup>1</sup>; Lopez S.<sup>2</sup>; Malla I.<sup>3</sup>; Costaguta A.<sup>4</sup>  
HOSPITAL ITALIANO<sup>1</sup>; HOSPITAL GARRAHAN<sup>2</sup>; HOSPITAL AUSTRAL<sup>3</sup>; SANATORIO DE NIÑOS-ROSARIO<sup>4</sup>  
<daniel.dagostino@hospitalitaliano.org.ar>

PO  
22

### INTRODUCCIÓN

Las complicaciones Hepato Biliares (EHBQ) en Fibrosis Quística (FQ) causan importante morbi-mortalidad. Al mejorar la expectativa de vida global de estos pacientes, el trasplante hepático surge como una alternativa terapéutica para aquellos que presentan enfermedad hepática terminal o refractaria a otras terapéuticas.

### OBJETIVOS

Reportar la prevalencia de EHBQ en una población de pacientes trasplantados hepáticos; evaluar sus características y evolución.

### MÉTODOS Y POBLACIÓN

Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional, multicéntrico. Se revisaron datos de pacientes con EHBQ incluidos en lista y trasplantados en una población total de 1253 pacientes trasplantados hepáticos pediátricos desde 1990 a 2015. Se analizaron complicaciones, evolución ponderal y sobrevida post trasplante.

### RESULTADOS

De 1253 pacientes trasplantados, 14 ingresaron en lista de espera por EHBQ, 10 fueron trasplantados (10/1253, 0.7%) Mediana de edad al trasplante fue 10.6 años (RIQ 6-18años), 90% varones La indicación para trasplante fue cirrosis descompensada, con hemorragia digestiva severa en 6 y en 3 insuficiencia hepática con síndrome ascítico edematoso, y uno con hipersplenismo severo y esplenomegalia másiva

Nueve recibieron hígado cadavérico y uno donante vivo relacionado

La evolución ponderal al año de trasplante mostró un incremento promedio de 9%, las complicaciones no pulmonares más importantes post trasplante fueron diabetes en 5 (50%) y estenosis de vía biliar, hepatitis por citomegalovirus en dos uno mejoró y otro llevo a la ductopenia a los 6 meses pos trasplante, rechazo celular agudo y osteoporosis severa.

Dos pacientes recibieron un trasplante bi pulmonar al largo tiempo de seguimiento. El tratamiento inmunosupresor incluyó en el 90% Tacrolimus, MetilPrednisona y Basiliximab. Esta población mostró 100% sobrevida al año post trasplante y 90% a los 5 años, un paciente falleció a los 3 años por infección pulmonar secundaria a Burkholderia Cepacia.

### DISCUSIÓN

La EHBQ es una causa de alta morbi-mortalidad y clara indicación de trasplante en la enfermedad terminal, la prevalencia de trasplante en nuestra población es menor que en otras series. El trasplante hepático presentó una muy buena sobrevida. La diabetes post trasplante es la complicación más frecuente.

## HÍGADO GRASO Y SU ASOCIACIÓN CON SOBRECRECIMIENTO BACTERIANO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. ESTUDIO LONGITUDINAL PROSPECTIVO, ANALÍTICO, EXPERIMENTAL EN UN HOSPITAL PÚBLICO DE LA PROVINCIA DE BUENOS AIRES

RPD  
23

Losada Gomez C.<sup>1</sup>; Gonzalez Villar T.<sup>2</sup>

HOSPITAL DE NIÑOS; POSTGRADO GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGIA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA UNLP<sup>1,2</sup>  
<claudialosada@medicos.com>

### PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la prevalencia de sobrecrecimiento bacteriano (SBO), diagnosticado mediante Prueba de Aire Espirado (TAE), en los pacientes con hígado graso asistidos en el Servicio de Gastroenterología y Hepatología de un Hospital Público de Argentina? ¿Cuál es la respuesta al tratamiento con probióticos, medida mediante la prueba de aire espirado en este grupo de pacientes?

### OBJETIVO GENERAL

Estimar la prevalencia del sobrecrecimiento bacteriano en pacientes pediátricos con diagnóstico de Hígado graso que acuden al servicio Gastroenterología y Hepatología de un Hospital público de Argentina y evaluar la respuesta al tratamiento Probiótico en el periodo comprendido del entre el 1 de Marzo del 2016 y el 31 de Diciembre de 2016.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Correlacionar los valores del TAE y los síntomas de sobrecrecimiento bacteriano en pacientes con hígado graso; Evaluar la prevalencia de Hígado graso asociado con SBO; establecer si existe cambio en los valores de TAE tras la administración del tratamiento Probiótico en los pacientes con diagnóstico de Hígado graso.

El TAE representa una forma sencilla y no invasiva, a bajo costo y reproducibilidad para diagnóstico de SBO. La prueba de aliento para sobrecrecimiento bacteriano basada en la medición de hidrógeno en aire espirado se puede hacer con Glucosa y Lactulosa; pero según las guías y literatura actualizada tiene una mejor, sensibilidad, especificidad y un

redito diagnóstico mayor a la glucosa (17% más efectiva) que la lactulosa; por tanto la usamos como sustrato. La glucosa es un monosacárido que es completamente absorbido en el intestino delgado proximal. Lactosa: Disacárido que alcanza el ciego. Ambos sustratos son fermentados por la flora bacteriana en el intestino delgado con producción de hidrógeno. Prueba de aliento con glucosa generalmente muestra un solo pico "temprano" de la excreción de hidrógeno, mientras que la prueba de aliento de lactulosa muestra dos picos de excreción de hidrógeno distintos: el primer pico "temprano" debido a la microflora intestinal y el segundo pico "tardío" debido al metabolismo bacteriano en el colon.

### RESULTADOS PRELIMINARES

Hasta el día de la fecha se han incluido en el estudio 60 pacientes diagnosticados con hígado graso, basado en hallazgos ecográficos, definido como Enfermedad hepática por depósito de grasa; en ausencia de ingesta significativa de alcohol y ecografía abdominal que evidencia aumento homogéneo de la ecogenicidad hepática por depósito de grasa (esteatosis) en los hepatocitos.

El promedio de edad de los pacientes fue 11 años, con un rango entre 4 y 16 años y la distribución por género fue: sexo femenino 52% (31 casos), sexo masculino 48% (29 casos); sin diferencia significativa entre ambos

## ESTEATOSIS HEPÁTICA NO ALCOHÓLICA UN PROBLEMA EMERGENTE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS QUE CONSULTARON AL SERVICIO DE HEPATOLOGÍA DEL HOSPITAL DE NIÑOS DE LA PLATA

PO  
24

Losada Gomez C.<sup>1</sup>; Gonzalez Villar T.<sup>2</sup>; Cueto Rua E.<sup>3</sup>; Bernedo V.<sup>4</sup>; Manterola M.<sup>5</sup>; Besga A.<sup>6</sup>; Zosy A.<sup>7</sup>; Ruiz L.<sup>8</sup>; Martínez K.<sup>9</sup>; Arregui M.<sup>10</sup>; Savia M.<sup>11</sup>; Maruca S.<sup>12</sup>; Leiza L.<sup>13</sup>

HOSPITAL DE NIÑOS; POSTGRADO GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGIA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA UNLP<sup>1,2,3,4,9,10</sup>, HOSPITAL DE NIÑOS<sup>5,6,7,8,11,12,13</sup>

<claudialosada@medicos.com>

El Hígado graso no alcohólico, principal causa de hepatopatía crónica en niños; se define como una acumulación de glóbulos grasos en el citoplasma de los hepatocitos, que interfieren con función metabólica del hígado. Actualmente, es la tercera indicación de trasplante en adultos, y representa 13% de los trasplantes realizados. Se estima que del 10 al 30% de los pacientes con Hígado graso no alcohólico, pueden progresar a Esteatohepatitis no alcohólica; y de estos 7 al 10% pueden desarrollar cirrosis. En pediatría, la enfermedad del hígado graso no alcohólico es un problema emergente por su asociación con la obesidad infantil y representa un problema de salud pública. La ecografía es el método que se utiliza de primera elección para su detección en la práctica clínica debido a su bajo costo, disponibilidad, su sensibilidad de 60-94% y su especificidad de 66-97%.

### METODOLOGÍA

Estudio descriptivo, retrospectivo, con revisión de las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de hígado graso, que asistieron a consulta de hepatología durante el período comprendido entre el 1 de enero de 2010 y el 31 de Diciembre de 2015.

### RESULTADOS

Durante los últimos 6 años en el servicio de Hepatología se atendieron un total de 212 pacientes nuevos con diagnóstico de hígado graso. La edad osciló de los 12 meses hasta los 14 años; con una media de 10 años; distribución por género: sexo femenino 48% (102 casos), sexo masculino 52% (110 casos); sin diferencia significativa entre ambos. En

cuanto al grupo etario más comprometido fue el de adolescentes con el 39%, seguido de escolares con 31%. De los 212 pacientes, 96% cursan con obesidad o sobrepeso, con un 60% del total que presentan obesidad grave. En los hallazgos clínicos encontramos que el 54% de nuestros pacientes presentan acantosis, 9% hepatomegalia, 3% xantomias y 2% esplenomegalia. Las enfermedades asociadas se encontraron en el 15% y estas fueron: hipertensión arterial, hipotiroidismo, diabetes y dislipidemia, reflejando relación entre el hígado graso y las enfermedades metabólicas. Entretanto la obesidad en el grupo familiar; se registró que el 92% de los progenitores eran obesos, con un discreto predominio paterno 52%. Asociado a obesidad en abuelos en el 65% y obesidad de los hermanos en el 43% de los casos. Padres obesos, tienen hijos obesos y el ciclo se perpetua.

### CONCLUSIÓN

En Argentina, la verdadera importancia del Hígado graso en pediatría se desconoce, pero es una causa en aumento de cirrosis y trasplante hepático. Su prevalencia va en aumento dada su relación con la epidemia mundial de obesidad, la dieta alta en grasa y carbohidratos junto a una vida sedentaria. Se ha convertido en uno de los principales motivos de consulta del hepatólogo pediatra. Es por tanto indispensable educar tanto a pacientes como a padres en la necesidad de realizar actividad física y seguir una dieta saludable.

## EVALUACION DE SCORES NO INVASIVOS PARA PREDECIR LA PRESENCIA DE FIBROSIS AVANZADA EN LA ENFERMEDAD POR HIGADO GRASO NO ALCOHOLICA EN NIÑOS

PO  
25

Lezama Elecharri C.<sup>1</sup>; Torres S.<sup>2</sup>; Galoppo M.<sup>3</sup>; Solaegui M.<sup>4</sup>; Pedreira A.<sup>5</sup>; Galoppo M.<sup>6</sup>

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ<sup>1,2,3,4,5,6</sup>

<lezamacarol@hotmail.com>

Opción a premio

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad por hígado graso no alcohólica (NAFLD) incluye un espectro que va desde la esteatosis hepática simple a la esteatohepatitis (NASH) y cirrosis. La biopsia es el "gold standard" para el diagnóstico y único método para establecer el grado de inflamación y estadio de fibrosis, principal factor pronóstico. Existen scores de fibrosis validados en adultos: Ratio AST/ALT, NAFLD fibrosis score (NFS), índice AST/plaquetas (APRI), FIB4-Score; y el más reciente y descripto en la población pediátrica, Pediatric NAFLD Fibrosis Score (PNFS).

### OBJETIVOS

Evaluar la efectividad de los scores para predecir fibrosis hepática avanzada en niños con NAFLD.

### MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio observacional retrospectivo basado en historias clínicas de 58 niños con diagnóstico de NAFLD, atendidos en forma consecutiva entre Marzo de 2001 y Julio 2016 en un centro de alta complejidad. Fibrosis avanzada: estadio (E)  $\geq 3$  según el score de actividad de NAFLD (NAS). Datos clínicos y bioquímicos: edad, sexo, índice de masa corporal, transaminasas, fosfatasa alcalina, gamaglutamiltranspeptidasa, albúmina, glucemia, insulinemia, plaquetas e insulino-resistencia (IR) según el índice HOMA.

### Se calcularon:

Ratio AST/ALT:  $>1$  como predictor de fibrosis avanzada

NFS:  $>0,676$  alta probabilidad de fibrosis avanzada y  $<-1,455$  alta sensibilidad para excluirla

APRI:  $\geq 1,5$  indicaría fibrosis avanzada y  $\leq 0,5$  la descartaría

Fib4-Score:  $>2,67$  sugiere fibrosis avanzada y  $<1,3$  grados menores de fibrosis

PNFS:  $\geq 26$  como predictor de alta especificidad de fibrosis avanzada y  $\leq 8$  la excluirla

### RESULTADOS

58 niños, 62% varones; mediana edad a la 1° consulta: 10a1m (r: 5a1m-15a6m)

El 69,6% (32/46) tuvo IR

19% de los niños tenían sobrepeso y 79,3% obesidad

69% presentó fibrosis avanzada en biopsia

Ratio AST/ALT: de 40 pacientes con  $E \geq 3$  solo el 20% tuvo ratio  $>1$

NFS: se evaluaron 46 niños; ninguno con NFS  $>0,676$ ;  $<1,455$  en 45 pacientes

APRI: de 40 niños con  $E \geq 3$  sólo 1 presentó APRI  $\geq 1,5$ ; de 18 pacientes con  $E < 3$  83,3% tuvieron APRI  $< 0,5$

Fib4-Score: ningún paciente con score  $>2,67$ ; todos score  $<1,3$

PNFS: de 40 niños con  $E \geq 3$ , 10% tuvo score  $\geq 26$  y 55%  $\leq 8$ ; 16 niños con  $E < 3$ , 68,7% tuvo PNFS  $\leq 8$  y 31,3% entre 8-23,8

### CONCLUSIÓN

Los scores de fibrosis propuestos no serían de utilidad en nuestra población para predecir la presencia de fibrosis avanzada en biopsias de niños con NAFLD. La biopsia hepática es necesaria para establecer el diagnóstico y el pronóstico

## UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE COLESTASIS CON BRUSCA PRESENTACIÓN A LOS 2 AÑOS DE EDAD

RPD  
26

Selzer Soria E.<sup>1</sup>; Malla I.<sup>2</sup>; Gramigna V.<sup>3</sup>; Russo D.<sup>4</sup>

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>1</sup>; HEPATOLOGÍA INFANTIL Y TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO.

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>2</sup>; DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES INFANTIL. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>3</sup>;

CIRUGÍA INFANTIL. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>4</sup>

<erikaselzer2@yahoo.com.ar>

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La colestasis de brusca aparición en la infancia requiere descartar causas infecciosas, obstructivas y colestasis genéticas entre las más frecuentes. La duplicación vesicular es una rara anomalía que ocurre en 1/4000 nacidos vivos. Reportamos el caso de una niña con duplicación vesicular que se presentó con episodio de colestasis y prurito.

**Caso:** paciente previamente sana de 2 años de vida, única hija de padres no consanguíneos, con cuadro brusco de ictericia y prurito, laboratorio con colestasis, GGT aumentada y función hepática conservada (Bilirrubina total/directa 11.3/7.9 mg/dl, AST/ALT 230/272 GGT 830 UI/L). Se realizó búsqueda etiológica descartando etiologías infecciosas, autoinmunes, metabólicas. En colangiografía, hígado aumentado de tamaño, vesícula distendida, sin litiasis, vía biliar no dilatada, colédoco y conducto de Wirsung normales, bazo normal. Se indicó ácido ursodesoxicólico sin mejoría luego de 3 semanas. Se repitió ecografía que mostró hígado homogéneo, colédoco 5 mm, vía biliar intrahepática 3 mm y duplicación vesicular con bazo normal. Por laparoscopia se confirmó la presencia de 2 vesículas y se procedió a colecistectomía. La anatomopatología informó vesícula duplicada con 2 císticos adheridos entre sí por la superficie externa, sin litos, histología hepática con colestasis y leve fibrosis centrolobulillar. Luego de la cirugía, la paciente evolucionó con normalización clínico-humoral persistente luego de 22 meses de seguimiento.

### DISCUSIÓN

Las malformaciones biliares siempre deben ser tenidas en cuenta. La duplicación vesicular puede ser asintomática, pero la aparición de complicaciones constituye una indicación de colecistectomía. En nuestra paciente la colangiografía no resultó de utilidad, siendo la ecografía en manos azeadas el estudio que permitió el diagnóstico. Creemos que el reporte de este caso ayuda a tener en cuenta esta causa poco frecuente de colestasis en la infancia.

## TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN HEPATITIS GIGANTOCELULAR CON ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

Malla I.<sup>1</sup>; López S.<sup>2</sup>; Feliú A.<sup>3</sup>; Cuarterolo M.<sup>4</sup>

HOSPITAL DE PEDIATRÍA J P GARRAHAN<sup>1,2,3,4</sup>

<IMALLA@cas.austral.edu.ar>

RPD  
27

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La hepatitis gigantocelular (HGC) con anemia hemolítica autoinmune (AHA) es una entidad pediátrica poco frecuente, severa y de difícil tratamiento. Recientes publicaciones con escaso número de pacientes sugieren un origen inmunológico humoral de esta patología y buena respuesta al tratamiento con anticuerpos monoclonales anti-CD20 (rituximab). Reportamos un caso seguido en nuestro centro, su tratamiento y evolución.

**Caso:** paciente varón que comenzó a los 9 meses de vida con anemia hemolítica severa (Hemoglobina -Hb- 4 g/dl, Prueba de Coombs Directa -PCD- positiva) con requerimiento de transfusiones de glóbulos rojos y tratamiento con meprednisona 20 mg/día. A los 12 y 21 meses de edad, ante intentos de descenso de corticoides, presentó nuevos eventos hemolíticos, requerimientos transfusionales y tratamiento con elevadas dosis de esteroides. Posteriormente, por elevación de transaminasas, se agregó azatioprina y se derivó a nuestro centro. Se realizó biopsia hepática que mostró hepatitis con transformación gigantocelular, colestasis e índice de actividad histológica 3/18. Desde entonces mantuvo estabilidad hematológica (PCD IgG +++ con Hb 12-13 g/dl), persistiendo aumento de transaminasas ante intentos de descenso de meprednisona a menos de 8 mg/día (AST/ALT 1100/2100 UI/l), con función hepática conservada. Luego de 2 años de tratamiento y con marcado retraso de crecimiento asociado a corticoterapia prolongada (z-score peso -3.29 y talla -5.27), sin posibilidad de disminución de esteroides por

recaídas frecuentes, se indicó rituximab (4 dosis semanales de 375 mg/m<sup>2</sup>/dosis). No presentó efectos adversos durante las infusiones ni complicaciones alejadas. Normalizó los niveles de transaminasas luego de 2 meses y se logró suspender meprednisona 6 meses más tarde. Actualmente, a los 5 años y 6 meses de edad, presenta laboratorios normales con persistencia de PCD IgG +++ y mejoría pondoestatural (z-score peso -2.5 y talla -4.2). Continúa con azatioprina 2 mg/kg/día e hidrocortisona como reemplazo por corticoterapia prolongada previa. Hasta el momento (16 meses de seguimiento) no requirió repetición de dosis de rituximab.

### DISCUSIÓN

Nuestro paciente con HGC y AHA presentó buena respuesta al tratamiento con rituximab. Su reporte se suma al escaso número de pacientes publicados y creemos que contribuye a establecer pautas de tratamiento.

## ASOCIACIÓN DE HEPATITIS AUTOINMUNE CON LIPODISTROFIA ADQUIRIDA

Caglio P.<sup>1</sup>; Morise S.<sup>2</sup>; Silvestri G.<sup>3</sup>; Palacios Porta L.<sup>4</sup>; Reynoso R.<sup>5</sup>

HTAL PROF A POSADAS<sup>1,2,3,4,5</sup>

<plcaglio@gmail.com>

PO  
28

La lipodistrofia adquirida (Síndrome de Lawrence) es una entidad rara asociada a pérdida de grasa corporal, hipertrigliceridemia, resistencia insulina, y esteatosis hepática. Puede coexistir con enfermedades autoinmunes como la Hepatitis Autoinmune (HAI).

### OBJETIVO

Describir el diagnóstico, tratamiento y evolución de paciente con lipodistrofia adquirida asociada a HAI.

### CASO CLÍNICO

Niña de 5 años derivada por hepatomegalia con diagnóstico de tubulopatía renal distal perdedora de potasio. Se efectúa diagnóstico de hepatitis por EBV. Se descartan causas de origen metabólico e inmunológicas.

Se interna a los 5 m por paniculitis simétrica circular a nivel de ambos tobillos. Hepatograma y proteinograma normal. FAN 1/160. Resto colagenograma, ASMA, anti LKM: negativos. Se diagnostica hipertiroidismo y se medica con danantizol. Se inicia tratamiento de paniculitis con meprednisona y metotrexato sin respuesta favorable que avanza hacia la pérdida marcada de grasa corporal.

A los 10 años se detecta hepatomegalia 4-5 cm RC LD y LI. Acantosis nigricans. Pérdida marcada y generalizada grasa corporal.

Lab: Aumento de triglicéridos e insulina. TGO Y TGO VN x 15. FAN ASMA antiactina positiva, anti KLN negativo. Leptina: valores bajos. Ecografía: hígado aumentado de tamaño. PBH: Anatomía patológica: histología compatibles con HAI. No presenta signos de esteatosis ni esteatohepatitis. Se confirma diagnóstico de Lipodistrofia adquirida y HAI.

Se indica leptina subcutánea para tratamiento de la lipodistrofia y meprednisona y azatioprina para HAI con buena evolución.

### COMENTARIO

La Lipodistrofia adquirida es una enfermedad poco frecuente que se asocia a alteraciones metabólicas graves y puede afectar al hígado en forma de esteatosis, esteatohepatitis y Hepatitis Autoinmune.



## LACTANTE CON FALLA HEPÁTICA AGUDA

PO  
29

Selzer Soria E.<sup>1</sup>; Sanchez F.<sup>2</sup>; Real A.<sup>3</sup>; Amartino H.<sup>4</sup>; Kauffman M.<sup>5</sup>; Iolster T.<sup>6</sup>; Malla I.<sup>7</sup>

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>1</sup>; TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>2,6</sup>; LABORATORIO CENTRAL. PROGRAMA DE ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>3</sup>; PROGRAMA DE ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>4</sup>; PROGRAMA DE MEDICINA DE PRECISIÓN Y GENÓMICA CLÍNICA. IIMT. FCB. UA. CONICET. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>5</sup>; HEPATOLOGÍA INFANTIL Y TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO. HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>7</sup>  
erikaselzer2@yahoo.com.ar

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La falla hepática aguda (FHA) en lactantes es un desafío diagnóstico-terapéutico que requiere búsqueda etiológica y decisión de necesidad de trasplante hepático (TH) en tiempos acotados. En este grupo etario, las etiologías difieren de las de niños mayores, con errores congénitos del metabolismo (ECM) y enfermedades sistémicas como más frecuentes. Reportamos el caso de un lactante con hiperlactacidemia, FHA y compromiso neurológico con desenlace fatal, en quien llegamos al diagnóstico de depleción de DNA mitocondrial por mutación en gen TRMU.

**Caso:** Niño de 4 meses, primer hijo de padres no consanguíneos, hospitalizado a los 3 meses con hipoglucemia, hiperlactacidemia y FHA. Se descartaron ECM más frecuentes. Resonancia magnética con espectroscopia: atrofia cortical bifrontotemporal y presencia de pico de láctico multivoxel. Evolucionó con síndrome ascítico edematoso e ingreso a asistencia respiratoria mecánica, derivándose a nuestro centro de TH. Ingresó con sepsis por Gram negativos asociada a catéter como intercurencia. Se descartaron causas infecciosas, inmunológicas, síndrome hemofagocítico y linfoproliferativo ligado al X. Por sospecha de alteración mitocondrial, se realizó biopsia muscular (miopatía con fibras atróficas, sin compromiso mitocondrial en microscopía electrónica) y se solicitó panel de trastornos mitocondriales por next generation

sequencing (NGS). Interpretando enfermedad progresiva, no limitada al hígado, se consideró inadecuado indicar trasplante hepático. En todo momento los padres participaron del proceso y toma de decisiones. Se indicó tratamiento de sostén, medidas antiembióticas, carnitina y coenzima Q. Evolucionó con fallo multiorgánico, sin respuesta neurológica en ausencia de sedación, falleciendo 20 días más tarde. Informe posterior de estudio molecular: presencia en homocigosis de variante previamente reportada como patogénica en TRMU, NM\_001282785:c.835G>A:p.V279M.

### DISCUSIÓN

La FHA en lactantes requiere rápida evaluación interdisciplinaria para definir la necesidad de trasplante hepático en situación crítica. En nuestro paciente el abordaje molecular por NGS permitió arribar al diagnóstico de un trastorno mitocondrial muy poco frecuente luego del desenlace fatal. Creemos de fundamental importancia el acompañamiento y participación de la familia en la toma de decisiones.

## DERIVACIÓN PORTOSISTÉMICA CONGÉNITA Y AUSENCIA DE VENA PORTA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO.

PO  
31

Perez Carusi R.<sup>1</sup>; Sierre S.<sup>2</sup>; Mendez P.<sup>3</sup>; Ciocca M.<sup>4</sup>

HOSPITAL ALEMÁN<sup>1,2,3,4</sup>  
<rosanaperezcarusi@gmail.com>

Paciente de sexo femenino, de 14 años de edad, con antecedente de retraso madurativo en seguimiento por neurología. Debido a la presencia de distensión abdominal se realizó ecografía abdominal, hallándose múltiples imágenes focales intrahepáticas.

La paciente presenta como antecedentes personales un RCIU, placenta envejecida, EG 38 sem, PN 2560 g., ano imperforado, colostomía a las 12 hs (y cierre de la misma a los 2 años). Tiene diagnóstico de encefalopatía crónica de etiología no determinada. Retraso neuromadurativo global: caminó a los 3 años, presentó dificultades en la expresión y comprensión, ataxia, control de esfínteres a los 5 años. RMN con variante Dandy Walker. EEG normal. PEAT normal. Fondo de ojo normal. Nunca presentó episodios convulsivos. Mediante estudios genéticos se descartaron Angelman y Fra-X. Se sospecha patología infecciosa prenatal.

A su ingreso se constata paciente con facies peculiar, fenotipo agradable, boca y orejas prominentes, dislalia, marcha con leve aumento de la base de sustentación, no presenta estigmas de cronicidad ni visceromegalias. La paciente fue evaluada en el consultorio de hepatología donde se solicitaron estudios de laboratorio e imágenes. Los valores del hepatograma se encontraban ligeramente alterados con transaminasas con <2VN y elevación de 5NT, resto dentro de límites normales. Alfafetoproteína normal.

Ecografía abdominal: hígado heterogéneo a expensas de 2 alteraciones focales de 62x50 mm en segmento VI y de 69x52 mm en segmento VII. Bazo de tamaño normal.

TC con contraste: hígado con múltiples imágenes nodulares que muestran realce luego de la administración de contraste endovenoso, principalmente en la fase arterial. Se destaca una de ellas de 6 cm en segmento V, que presenta área hipodensa central que podría corresponder a cicatriz o necrosis. No se identifica el tronco de la VP. Las venas esplénica y mesentérica superior drenan en la vena cava inferior a través de un tronco común. Se diagnosticó derivación portosistémica congénita y ausencia de VP. Se realizan consultas cardiológica y neumonológica que descartan síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar.

Se decide realizar el cierre endovascular de la derivación, por radiología intervencionista, el cual resulta infructuoso debido a la corta longitud de la comunicación portosistémica.

La paciente continúa clínicamente estable, con controles periódicos. Se decide su derivación a cirugía para valorar su resolución quirúrgica.

### CONCLUSIÓN

A pesar de que nuestra paciente no presenta hasta el momento complicaciones de su patología es fundamental realizar el cierre de dicha derivación a fin de evitar las mismas a futuro.

## TRATAMIENTO INICIAL DE LA HEPATITIS AUTOINMUNE EN NIÑOS: CICLOSPORINA NEORAL VERSUS PREDNISONA MAS AZATIOPRINA

PO  
32

Cuarterolo M.<sup>1</sup>; Ciocca M.<sup>2</sup>; Lopez S.<sup>3</sup>; Araujo M.<sup>4</sup>; Alvarez F.<sup>5</sup>

HOSPITAL DE PEDIATRÍA PROF. DR. JUAN P.GARRAHAN<sup>1,3,4</sup>; HOSPITAL ALEMÁN, BUENOS AIRES<sup>2</sup> ;

HOSPITAL SAINTE JUSTINE, MONTREAL, CANADA<sup>5</sup>

<mcuarterolo@intramed.net>

La asociación Prednisona (PRED) más azatioprina (AZA) constituye el tratamiento convencional para la hepatitis autoinmune (HAI). Los efectos adversos secundarios a los esteroides pueden producir intolerancia y mala adherencia.

### OBJETIVO

Evaluar el resultado y los efectos adversos en pacientes con HAI comparando dos grupos de tratamiento inicial: PRED+AZA (G1) vs Ciclosporina (CsA) (G2), continuando luego de la remisión en ambos grupos con PRED+AZA a dosis bajas.

### PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio prospectivo aleatorizado, se incluyeron consecutivamente pacientes <18 años con diagnóstico de HAI según criterios internacionales. En los niños que se presentaron con insuficiencia hepática (IH) persistente luego de una semana de tratamiento, se les indicó triple esquema inmunosupresor (TEI), incorporando PRED+AZA o CsA dependiendo del grupo inicial al que fueron asignados. Los pacientes que se recuperaron de la IH recibieron nuevamente su esquema de tratamiento inicial.

### RESULTADOS

Se incluyeron 50 pacientes, G1:26 y G2:24. Las características clínicas y bioquímicas fueron similares en ambos grupos. Trece (26%) pacientes presentaron IH (8 recibieron TEI). Todos recuperaron la

función hepática, en G1: 4,7 ± 4,8 semanas y en G2: 5,8 ± 2,3 semanas (p<0,4). Se realizaron biopsias hepáticas en 37/50 pacientes (71%), no observándose diferencias en inflamación o fibrosis. El tiempo mediano de seguimiento fue de 32 meses. La evolución fue favorable en ambos grupos, la remisión se logró antes en G1 (p<0,0081). Los efectos adversos observados durante el tratamiento inicial hasta la remisión (excluyendo a los que recibieron TEI) fueron: síndrome cushingoide, más frecuentemente observado en G1 (p <0,001) e hipertrofia gingival (p <0,001). Hubo un aumento significativo del índice de masa corporal (IMC) en todos desde el tratamiento inicial hasta la remisión (p <0,001), más importante en G1. Al año de seguimiento, 18 niños presentaron síndrome cushingoide leve, nueve de cada grupo de tratamiento inicial. Sólo dos tenían sobrepeso en este período (IMC>25), uno de cada grupo. No se encontraron diferencias en la talla. Los eventos infecciosos y la adherencia al tratamiento fueron similares en ambos grupos.

### CONCLUSIONES

Ambos esquemas terapéuticos fueron efectivos y seguros. La remisión se obtuvo antes en G1. Todos los pacientes con IH se recuperaron. Los efectos adversos fueron leves y transitorios en ambos grupos (síndrome cushingoide en G1 e hipertrofia gingival en G2).

## ESTEATOSIS EN DONANTE VIVO RELACIONADO ¿ES UN FACTOR PREDISPONENTE PARA HIGADO GRASO EN LOS RECEPTORES?

RPD  
34

Fernandez De Cuevas V.<sup>1</sup>; Orsi M.<sup>2</sup>; D'Agostino D.<sup>3</sup>

HOSPITAL ITALIANO<sup>1,2,3</sup>

<victoria.fernandez@hospitalitaliano.org.ar>

### INTRODUCCIÓN

Los donantes vivo relacionados aumentan la disponibilidad de órganos para el trasplante hepático (TH), disminuyendo la mortalidad en la lista de espera. La presencia de hígado graso en el potencial donante, es un hallazgo frecuentemente durante las evaluaciones, que complica la donación.

### OBJETIVO

Analizar la presencia de hígado graso (HG) en la población evaluada para el Donante vivo relacionado (DVR). Evaluar si la presencia de un hígado graso en el donante es un factor predisponente para el desarrollo de esteatosis en los receptores.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo y retrospectivo. 173 pacientes fueron evaluados como potencial DVR en el Centro de Trasplante de Hígado del Hospital Italiano entre 2005 - 2015.

Se incluyeron 129 pacientes (pts). Se dividieron en 2 grupos: DSHG: donantes sin HG en la biopsia y DHG: donantes con HG en la biopsia.

Se realizaron 43 trasplantes con DVR. Los receptores fueron divididos de la misma manera: Receptores: donante sin antecedentes de HG y Receptores: donante con historia HG.

### RESULTADOS

Grupo de donantes: 129 pts incluidos, 43 fueron seleccionados para ser DVR.

- DSHG : 26 de 78 pts fueron seleccionados como DVR (33%), X edad: 27.7a (r 18 - 44 y), 18F / 8 M, X Colesterol: 176.81mg / dl X AST: 21 U / L, X ALT: 26 U / L.

- DHG: 17 de 51 pts fueron seleccionadas como DVR (33%), X edad: 33,2 a (r 24 - 42 y), 9F / 8M, X colesterol: 189,5 mg / dl, X AST: 25 U / L, X ALT: 30 U / L

Grupos de Receptores : Se incluyeron 43 pts.

- R (DSHG): 26 receptores, edad X: 19,3 m (r 8 - 72 m), 17 F / 9 M. 8 pts (30,7%) presentaron esteatosis en el seguimiento posterior al trasplante (3/8 se asociaron al rechazo celular agudo).

- R (DHG): 17 receptores, edad X: 19,5 m (r 8 - 35 m), 10F / 7M, 4 pts (23,5%) presentaron HG en el seguimiento post trasplante (2/4 se asociaron con rechazo celular agudo )

### CONCLUSIONES

La presencia de hígado graso en el seguimiento post-trasplante puede deberse a etiología y patogénesis multifactorial. El patrón observado fue predominantemente macro-microvacuolar. En nuestra experiencia, un donante adecuadamente seleccionado, con historia de hígado graso si se trata adecuadamente no es un factor predisponente para el desarrollo Hígado Graso en los receptores. Se necesitan más estudios para confirmar este resultado.

## HEPATITIS A CÉLULAS GIGANTES ASOCIADO A PARVOVIRUS B19: A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD  
35

Di Vincenzo F.<sup>1</sup>; Vazquez J.<sup>2</sup>; Marchisone S.<sup>3</sup>; Oropeza G.<sup>4</sup>

HOSPITAL INFANTIL DE CÓRDOBA<sup>1,2,3,4</sup>

<flor\_dv1@hotmail.com>

### INTRODUCCIÓN

En lactantes, la hepatitis a células gigantes es un hallazgo común, observado en un grupo heterogéneo de desórdenes hepáticos que en el 40% de los casos es de origen viral. Se puede encontrar en niños mayores y adultos como hepatitis a células gigantes post-infantil. Otras causas menos frecuentes son los Síndromes Colestáticos Intrahepáticos Familiares y la Hepatitis a Células Gigantes con Anemia Hemolítica y Coombs positiva. El Parvovirus B19, agente etiológico del Eritema Infeccioso puede comprometer al hígado.

### OBJETIVO

Presentar un caso clínico de un lactante con hepatitis gigantomcelular asociado a Parvovirus B19.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Masculino 45 días de vida, RNPT/AEG 36 S, ictericia de comienzo a los 15 días, heces coloreadas, hígado palpable, Z-Score de peso -2.5 DE. Laboratorio: Hb: 8,5 gr% Hto: 26,4% APP: 56% Retic:18% Coombs: negativa. GOT: >20VN GPT: >10VN GGT: 88 U/L Bil T/D: 22,7/18 mg/dL PT: 5,5 g/dL Gamma: 0,27 g/dL AFP: 74409 ng/ml Ac. Biliares:91,9 umol/L IgG: <320 VN>470 IgA: <7. Serologías virales negativas excepto Parvo B19: IgM: 13UI/ml IgG: 14 UI/ml PCR positivo. Ecografía abdominal normal. Metabólico e Inmunológicos normales. Biopsia hepática: hepatitis gigantomcelular, colestásica y fibrosis pericelular. Inmunohistoquímica: Parvovirus negativo. Tratamiento médico y evolución favorable.

### CONCLUSIÓN

Paciente con hepatitis gigantomcelular sin etiología definida con PCR positiva para Parvovirus B19 sin que ello pueda indicar causalidad. Creemos necesario el seguimiento de este paciente, de etiología idiopática, buena evolución clínica, pero con presencia de fibrosis en la histología.

## FALLA HEPATICA NEONATAL; GESTACIONAL AUTOINMUNE?

RPD  
36

Guouman A.<sup>1</sup>; Darchez E.<sup>2</sup>; Dantur M.<sup>3</sup>

HOSPITAL PEDIATRICO AVELINO CASTELAN (CHACO)<sup>1</sup>; HOSPITAL PERRANDO, NEONATOLOGIA<sup>2,3</sup>

<agudmman@intramed.net>

Paciente que se consulta a los 5 días de vida por ictericia e hipoglucemia, tenía antec. RNT, fascie no sindrómica, peso 2.5 kg, apgar 8/9, presentando el 1er día de vida hipoactividad, hiporreactividad, inadecuada succión; se constató hipoglucemia en forma persistente, ingresa a UCI neonatal, requiriendo desde el nacimiento elevados flujos de dextrosa, asumiéndose inicialmente como sepsis, se policultivo e inicio tto con antibióticos (ampicilina-gentamicina). No tenía antecedentes familiares ni consanguinidad, la evolución fue tórpida con ictericia a partir de las 48 hs de vida; al 5to día de vida presenta leve movilización transaminasas, plaquetopenia y coagulopatía, se presenta con ictericia generalizada, hipoactivo y reactivo, sin sangrado activo, hepatomegalia de 3 cm, leve distensión abdominal. Inicia alimentación parenteral por sospecha de enteritis, inicia tto con vit. K. Se asume luego como fallo hepático neonatal, que además de las causas infecciosas planteadas inicialmente, se decide iniciar estudios metabólicos correspondientes, dada la precocidad del compromiso hepático tanto clínico como del laboratorio, se plantea la posibilidad de tratarse de una enfermedad hepática gestacional autoinmune, y otras enfermedades metabólicas hepáticas de inicio precoz, por lo que se solicitan los laboratorios correspondientes, estando pendientes los laboratorios correspondientes a la pesquisa neonatal. Se recibe hepatograma con leve movilización de transaminasas, hiperbilirrubinemia (elevación tanto de la directa como la indirecta), gammaGT normal. Se realizó ecografía abdominal informando leve hepatomegalia. Ecografía cerebral y fondo de ojo normales.

Se recibe informe de serología negativa para toxo, rubéola, Chagas, sífilis,

E. Barr, CMV, VIH, hepatitis B y C; pendiente serología parvovirus B19, herpes y citomegalovirus en orina; y pesquisa neonatal.

Presenta rápida desmejoría clínica y de laboratorio, se rotan antibióticos a vancomicina/meropenem.

Se recibe informe de policultivos negativos; CMV Negativo en sangre y orina; evoluciona en forma desfavorable, con elevación de bilirrubina y empeoramiento de la coagulopatía, disminución del tamaño del hígado a la palpación. Se solicita derivación a centro de mayor complejidad. Se reciben informes de laboratorio compatible con enf hepática gestacional autoinmune (hemocromatosis neonatal), ferritina sérica 1838 ng/ml, (16-320), transferrina 139 mg/dl, (normal 200-360) por lo que se decide iniciar tto al 9 no día de vida con gammaglobulinas 1g/kg/día durante 3 días consecutivos, luego recibe plasma y crioprecipitados.

Evoluciona en forma desfavorable, presenta empeoramiento del cuadro clínico y de los valores de laboratorio, deterioro neurológico progresivo y sangrado activo, Y obita a los 14 días de vida.

fecha	Got/gpt	Bili tot/D mg/dl	Gamma GT/f. alcalina UI/L	Hg/h to	Plaquet glob. Blancos	glucemia	Act. Prot. /Fact V	Ure mia mg/dl	creati nina	lono/ EAB	Prot. Tot/ albumina	fibrinogeno
03/10/16	140/45	24.9/10.3	15/554	15,5/56	105/30	51	25%	4	0,39	Normal	4.1/-	
07/10/16	141/65	24.6/10.1	39/580		4300/0		23%/19%				4.4/-	

## EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON ATRESIA BILIAR EN UN CENTRO PÚBLICO DE DERIVACIÓN

PO  
37

Malla I.<sup>1</sup>; López S.<sup>2</sup>; Questa H.<sup>3</sup>; Cervio G.<sup>4</sup>; Torres S.<sup>5</sup>; Cuarterolo M.<sup>6</sup>

HOSPITAL DE PEDIATRÍA J P GARRAHAN<sup>1,2,3,4,6</sup>; HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL<sup>5</sup>  
<IMALLA@cas.austral.edu.ar>

### INTRODUCCIÓN

La atresia biliar (AB) afecta a 1:8000/1:18000 RN vivos. La operación de Kasai (OpK) en los primeros 3 meses de vida restituye el flujo biliar hasta en el 80% de los casos. Cuando ésto no ocurre o surgen complicaciones de cirrosis, se indica trasplante hepático (TH). Varios factores se relacionan con el éxito de la cirugía y la evolución.

### OBJETIVO

Analizar sobrevida y factores predictivos de evolución de pacientes con AB atendidos en nuestro centro.

### PACIENTES Y MÉTODOS

Se incluyeron datos retrospectivos de una cohorte de 80 pacientes con AB, atendidos en el período 01/2010-12/2016. Se analizó sobrevida de pacientes y del hígado nativo con curvas de Kaplan-Meier y se evaluaron factores predictivos utilizando el programa STATA8. Se realizó análisis uni y multivariado, con regresión logística múltiple entre mala evolución (TH o muerte) y colangitis, ascitis, peritonitis bacteriana espontánea (PBE), hemorragia digestiva (HD) y desnutrición (DN). Se analizó la correlación lineal entre bilirrubina directa (BD) 3 meses post OpK y mala evolución.

### RESULTADOS:

62/80 (77,5%) pacientes recibieron OpK, 39 en nuestro centro y 23 en otros. Mediana de edad a la OpK: 80 días (r: 34-165), 28/62 (56,4%) recuperaron el flujo biliar sin requerir TH hasta la fecha. De los 34/62 restantes, a 27 se les indicó TH, 20 por fracaso de la OpK, 7 por complicaciones alejadas, edad

mediana al TH 11 meses (r: 6-55), 5 fallecieron y 2 se perdieron de seguimiento. Dieciocho/80 pacientes ingresaron a nuestro centro tardíamente y recibieron TH sin OpK previa, edad mediana al TH 10 meses (r: 7-13). La sobrevida global incluido TH fue de 82,5%. Factores relacionados con mal pronóstico en el análisis uni y multivariado: ascitis (OR 15,75, p0.0001, IC95% 4,94-50,13), PBE (OR 10,62, p0.008, IC95% 1,30-86,49) y DN (OR 10,21, p0.0001, IC95% 3,449-30,25). Colangitis y HD no arrojaron diferencias significativas en cuanto a pronóstico. En el análisis de correlación lineal una BD >4 mg/dl a los 3 meses post OpK presentó OR de 5 para TH o muerte.

### CONCLUSIONES

En nuestra serie la sobrevida global de pacientes con AB es de 82,5%. Las indicaciones de TH fueron en su mayoría fracaso o falta de OpK. La edad mediana a la OpK fue de 80 días y al TH 11 meses. La presencia de ascitis, PBE o DN fue predictiva de mala evolución, así como una BD >4 mg/dl a los 3 meses post OpK. La presencia de colangitis o HD no fueron predictores significativos de TH o muerte. Constituye un desafío ampliar estudios con mayor casuística para una mejor comprensión de la evolución de la AB.

## HEPATITIS C ADQUIRIDA DESPUÉS DEL TRASPLANTE HEPÁTICO. UN GRAN DESAFÍO, EVOLUCIÓN Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO.

PO  
38

D Agostino D.<sup>1</sup>; Galdame O.<sup>2</sup>

HOSPITAL ITALIANO<sup>1</sup>; SECCION HEPATOLOGÍA, HOSPITAL ITALIANO<sup>2</sup>  
<crisdagostino@yahoo.com.ar>

### INTRODUCCIÓN

El trasplante hepático es un tratamiento de valor comprobado para la enfermedad hepática terminal. Numerosas infecciones virales pueden afectar al paciente post trasplante, la infección por HCV de novo es raramente comunicada en pediatría y sus datos son limitados.

### OBJETIVO

Comunicar la infección de novo por HCV en una paciente trasplantada hepática, evaluar su evolución y el tratamiento.

### CASO CLÍNICO

Niña de 11 años de edad que a los 2 años 6 meses fue trasplantado con donante vivo por una atresia de vías biliares. Como complicación de su trasplante presentó estenosis de la anastomosis biliar requiriendo dilataciones biliares llevando en su evolución a la cirrosis biliar. A los 6 años requirió un retrasplante y posteriormente un tercer trasplante. Su evolución mostró disfunción hepática con elevación de ALT/AST, la histológica informó rechazo celular agudo y hepatitis lobulillar. La investigación etiológica mostró una infección por HCV genotipo 2a, por detección de HCV ARN por PCR Real time, de 6 por 10 x 6 (Log.3.6). El régimen de inmunosupresión quedo con Tacrolimus a bajas dosis en combinación con Metilprednisona retirada 6 meses posterior. Cinco años después su laboratorio e histología se observa en la tabla. De acuerdo al diagnóstico de rechazo crónico se agregó Everolimus, y al no tener una respuesta satisfactoria y después de firmar consentimiento informado y uso compasionado, comenzó tratamiento con medicación antiviral con Daclatasvir 60 mg/d y Sofosbuvir 400 mg/día durante 12 semanas, manteniendo la inmunosupresión a bajas dosis con suspensión de IPP. Al cabo del final del tratamiento la evaluación del HCV RNA por PCR real time se mostro no reactivo y 12 semanas posteriores

mantenía la condición de negativo, revelando una respuesta viral sostenida. El laboratorio se normalizó y la histológica mostró una franca disminución de la actividad inflamatoria no tuvo efectos adversos.

### CONCLUSIÓN

Este es el primer caso, a nuestro entender, comunicado con un tratamiento con nuevos antivirales para HCV de novo en una paciente pediátrica con trasplante hepático. Su buen resultado abre un futuro promisorio para el tratamiento de HCV, será necesario conocer en el futuro de estudios multi céntricos y con mayor número de pacientes para determinar los antivirales más efectivos y que muestren respuesta antiviral sostenida.

Tabla: Laboratorios e histología de paciente con HCV después del trasplante hepático y evolución post tratamiento antiviral

M.A.O	Pre tratamiento	3 Semanas de tratamiento	12 semanas de tratamiento (FIN)	12 semanas Post tratamiento RVS (SVR)
11 Años				
3° trasplante Hepático				
Hematocrito	38	41.4	42.4	41.8
Hemoglobina	10.2	13.4	13.8	13.5
Globulos Blancos	5200	6500	5800	7200
Bilirrubina T / D	2,10/0,55	Bi T 1.5, D 0,35	BIT 0,3, D 0,09	Bit 0,5,BID 0,1
ALT / AST	104/65	ALT 46 AST 35	ALT 36 AST 35	ALT 34 AST 40
Virología	HCV RNA 2a . Carga Viral 10 por 10x 6, Logaritmo 7,02	HCV ARN 6 por 10 x6 Log 3.07	HCV ARN No Reactivo	HCV ARN No reactivo
Histología	Ishak 8/18 Metavir F 3			Histología Ishak 2/19 Metavir F 2

## HEMANGIOMA HEPATICO EN PEDIATRIA

Machado, Rosamaria<sup>1</sup>; Lopez, Susana<sup>2</sup>; Ludman, Alejandro<sup>3</sup>; Malla, Ivone<sup>4</sup>; Lipsich, Jose<sup>5</sup>; Cuarterolo, Mirian<sup>6</sup>

HOSPITAL GARRAHAN<sup>1 2 3 4 5 6</sup>

rosamariamachados@hotmail.com

PO  
39

### INTRODUCCIÓN

El hemangioma hepático infantil (HHI) es el tumor hepático más frecuente en pediatría. Se evidencia en el período prenatal o a los pocos días de vida, con una fase proliferativa rápida de 6 a 10 meses seguida por una involución lenta. Puede causar severa morbilidad y requerir tratamiento.

### OBJETIVOS

Reportar las formas de presentación, evolución y tratamientos en pacientes con HHI atendidos en nuestro centro.

### PACIENTES Y MÉTODOS

Se incluyeron retrospectivamente 33 pacientes con HHI (período 12-1996/10-2016). Se registraron datos demográficos, presentación clínica, laboratorio (hemoglobina, recuento plaquetario, hormonas tiroideas y alfafetoproteína) y de imágenes: ecografía en todos los casos, tomografía computada en 18 y resonancia magnética en 2. Se valoró tipo (único o múltiple), tratamiento y evolución. Desde el diagnóstico se realizaron controles, según evolución, al mes, 3 meses y luego semestrales. Se indicó tratamiento por disfunción cardiológica o tiroidea, comunicaciones vasculares, tamaño o progresión de las lesiones o indicación dermatológica.

### RESULTADOS

Edad mediana al diagnóstico: 2 meses (r: 0-132). Relación mujer/hombre 1.5/1. Motivo de consulta: hallazgo ecográfico: 14 (hipotiroidismo asociado en 2), hepatomegalia: 11, hemangiomas cutáneos: 6 y diagnóstico prenatal: 2. Ningún paciente presentó anemia ni plaquetopenia. La alfafetoproteína se encontraba elevada en 7/23 pacientes en la primera consulta, normalizando

en 3 a 6 meses. Hallazgos de imágenes: afinamiento aórtico distal al tronco celiaco (tapering): 14, calcificaciones: 11, dilatación de venas suprahepáticas (alto flujo): 10, comunicaciones vasculares: 3.

Tipo de HHI, tratamiento y evolución:

Únicos(N:14)* / Múltiples(N:19)**	Tiempo de tratamiento Me meses (r)	Tiempo de seguimiento Me meses (r)	Resueltos	Involución	Sin cambios
Esteroides n:0 / n:6	-- / 13 (4-17)	-- / 68.5 (8-138)	-- / 4	-- / 2	-- / 0
Propranolol n:3 / n:6	13 (2-34) / 5 (0.5-17)	21 (14-22) / 7.5 (4-39)	0 / 4	2 / 2	1 / 0
Sin tratamiento n:7 / n:6	-	12 (4-97) / 27 (4-143)	0 / 4	3 / 1	4 / 1

\* 4 pacientes fueron excluidos del análisis evolutivo (1 falleció por causa no asociada con hemangioma, 3 abandonaron el seguimiento)

\*\* 1 paciente fue excluido del análisis evolutivo por fallecimiento no asociado con hemangioma.

### COMENTARIO

En nuestra serie, la mayoría de los HHI involucionó o resolvió, con mayor frecuencia los de tipo múltiple. No se observó malignización durante el seguimiento. Resulta necesario ampliar la casuística para obtener conclusiones sobre esta patología de presentación heterogénea, su evolución y respuesta al tratamiento.

## MUCORMICOSIS HEPATICA EN PACIENTE INMUNOSUPRIMIDO ONCOLOGICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ponce Giraldez M.<sup>1</sup>; Burgos M.<sup>2</sup>; Conde F.<sup>3</sup>; Gomez S.<sup>4</sup>; Romero J.<sup>5</sup>; Spilotti M.<sup>6</sup>; Zea C.<sup>7</sup>; Mora C.<sup>8</sup>; Lorusso A.<sup>9</sup>

HOSPITAL DE PEDIATRIA J P GARRAHAN<sup>1 2 3 4 5 6 7 8 9</sup>

<mavickyponce@gmail.com>

RPD  
40

### INTRODUCCION

La mucormicosis, o zygomycetes, es una infección fungica oportunista inusual y altamente agresiva. La inmunosupresion severa, el uso de corticoides y la hiperglucemia no controlada aumentan el riesgo.

### OBJETIVOS

Describir una forma de presentacion clinica poco frecuente de infeccion fungica por zygomycetes en paciente pediatrico hematologico con inmunosupresion severa.

### DESCRIPCION DEL CASO:

Niña de 7 años con diagnostico de Leucemia Mieloide Aguda M5 en etapa de induccion, recibio bloque AIE (Aracitin, Idarrubicina, Etoposido) y por mala respuesta al dia 22 inicio bloque HAM (altas dosis de Aracitin y Mitoxatrina). Presento enteritis neutropenica con cultivos negativos tratada con carbapenemes y anfotericina desoxicolato por recaida de fiebre intra neutropenia. Dosajes semanales de galactomananos negativo. TAC de Torax: normal. Ecografia y Tomografia de abdomen con imagen solida hipoecoica en segmento II del higado. Puncion biopsia por intervencionismo con cultivos positivo para hongos filamentosos cenociticos compatible con Zygomycetes y anatomia patologica compatible. Se rota a anfotericina complejo lipidico 10 mg/kg/dosis y se realiza hepatectomia atipica mediante

seccion de la masa tumoral con margenes seguros (exeresis total del nodule). Confirmacion diagnostica por cultivo y anatomia patologica.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Ante factores de riesgo para Mucormicosis descartar esta etiologia en forma precoz. La presentacion intestinal y hepatica son entidades poco habituales en pacientes inmunosuprimidos y en general son hallazgo en la busqueda de focos profundos en pacientes con neutropenia febril prolongada. La infeccion fungica invasiva tiene alta mortalidad (70-100%). Resulta fundamental la recuperacion de neutrofilos, la cirugia oportuna y agresiva y el tratamiento antifungico prolongado para su curacion. El tratamiento de eleccion es la anfotericina en formulacion lipidica a altas dosis. El posaconazol constituye una alternativa para el tratamiento de consolidacion.