



ATENEO INTERHOSPITALARIO PEDIÁTRICO



Hospital Nacional de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”

Pichincha 1890 - Auditorio 2° piso

Sábado 12 de Agosto de 2023

8.30 a 13.00 hs.

Coordinadoras Generales

Dras. Andrea Bettina Cervini – Marcela Bocian – María Marta Bujan

HOSPITALES PARTICIPANTES

- + GARRAHAN- Dra. Andrea Bettina Cervini**
- + PEDRO DE ELIZALDE- Dr. Jorge Laffargue**
- + ALEMÁN – Prof. Dra. Margarita Larralde**
- + RAMOS MEJÍA - Prof. Dra. Margarita Larralde**
- + ITALIANO – Dr. Luiz Mazzuocolo**
- + CEMIC – Dra. Viviana Kinslanski**
- + VICTOR J. VILELA – Dra. María Fernanda Maccario**
- + AUSTRAL – Dra. Corina Busso**
- + CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN – Prof. Dra. Graciela Manzur**
- + POSADAS – Prof. Dra. Patricia Della Giovanna**
- + SOR MARÍA LUDOVICA – Dra. Carlota Gomez Peral**
- + MATERNO INFANTIL DE SAN ISIDRO – Dra. Roxana Re**
- + NIÑO JESÚS DE TUCUMÁN – Dra. María Jose Fiandrino**
- + HOSPITAL DE NIÑOS DE CÓRDOBA – Dr. Hernán Arce**

PROGRAMA

MÓDULO 1

Coordinadoras: Dras. Paola Stefano y Victoria Mayada Fabbri.

Secretarias: Dras. Romina Pombar y Carolina Lorenzo.

8.30 - Inicio - Presentación de las autoridades de la SAD

8.40 - Palabras de bienvenida a la jornada a cargo de la Dras. A. B. Cervini y M. Bocian

8.50 - "Paniculitis por stafilococo como preludeo de una leucemia"

9.05- "Micobacterias inoportunas: interferencia en el diagnóstico de enfermedad del tejido conectivo"

9.20 - "Eritema Nodoso de causa infecciosa"

9.35 - " Hidradenitis plantar ecrina"

9.50 - "Eritrodermia en pediatría: Un desafío diagnóstico y terapéutico"

10.05 - "Nevus Psiloliparus como marcador de síndrome neurocutáneo"

10.20 - "Nevus Triquilemocístico"

10.35 a 11 - Intervalo

MÓDULO 2

Coordinadoras: Dras. Eliana Cella y Natalia Torres Huamani.

Secretarias: Dras. Aldana Villagra y Natalia Medicina.

11.00 - Palabras de las autoridades de la SAD

11.10 - "Dermatosis papulosa en un lactante"

11.25 - "Melanoma infantil y albinismo"

11.40 - "Pénfigo vulgar infantil"

11.55 - "Linfoma no Hodgkin tipo T/NK extranodal EBER positivo con compromiso cutáneo"

12. 10 - "Dermatomiositis"

12.25 - "Lupus Eritematoso Sistémico Juvenil"

12. 40 - "Micosis fungoide Folículotropa"

12.55 - "Síndrome de Happle Tinschert".

13. 10- Cierre del Ateneo a cargo de la Dra. Andrea Bettina Cervini.

8:50hs: "Paniculitis por estafilococo como prelude de una leucemia".

Autores: Zone J, Stefano PC, Pombar RF, Centeno MV, Cervini AB.

Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

La paniculitis es un grupo heterogéneo de enfermedades inflamatorias que afectan el tejido celular subcutáneo. Puede presentarse como un proceso primario, asociarse a una patología sistémica o ser secundario a fármacos, infecciones o traumatismos. Las manifestaciones clínicas, el estudio histopatológico y exámenes complementarios son fundamentales para arribar al diagnóstico etiológico y adecuar el tratamiento.

Paciente de 2 años y 8 meses de edad, sin antecedentes de relevancia. Consultó a nuestro hospital por presentar síndrome febril prolongado, pancitopenia y reactantes de fase aguda aumentados. Con sospecha de síndrome inflamatorio multisistémico (PIMS), se decidió su internación para recibir tratamiento con gammaglobulina IV y corticoides vía oral. En su evolución, la paciente presentó nódulos y placas eritematosas, induradas y dolorosas, localizadas en brazo izquierdo, flanco, cara interna de muslo y pierna izquierda. Se plantearon como diagnósticos diferenciales paniculitis de causa infecciosa vs enfermedad oncohematológica vs enfermedad sistémica.

Se realizó biopsia cutánea de un nódulo cuyo informe histopatológico evidenció dermo-hipodermatitis mixta, con cultivo positivo para *Staphylococcus aureus* meticilino sensible (SAMS) y citometría de flujo negativa. Se realizó punción aspiración de médula ósea (PAMO) que evidenció un freno medular en ausencia de células malignas. De esta forma, se arribó al diagnóstico de paniculitis infecciosa por *Staphylococcus aureus*. La paciente evolucionó con una sepsis por SAMS con impacto en piel, músculo y pulmón. Recibió tratamiento antibiótico endovenoso y drenaje de las colecciones con resolución del cuadro infeccioso y mejoría de la pancitopenia otorgándose el alta hospitalaria.

En los controles ambulatorios posteriores, a los 3 meses del alta, presentó nuevamente leucopenia y neutropenia por lo que se realizó frotis de sangre periférica y nueva PAMO que evidenció la presencia de células blásticas confirmándose el diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda tipo B. La paciente realizó tratamiento según protocolo de oncología; actualmente se encuentra en fase de mantenimiento.

Resaltamos la importancia del seguimiento a largo plazo para descartar o confirmar procesos linfoproliferativos de los pacientes con alteraciones hematológicas y lesiones cutáneas de presentación atípica o con una evolución tórpida.

9:05hs: "Micobacterias inoportunas: interferencia en el diagnóstico de enfermedad del tejido conectivo".

Autores: Riccardi Sofía, Canzutti Florencia, Yarza Mónica, Laffargue Jorge.

Hospital de Niños "Pedro de Elizalde"

Paciente de 14 años con antecedente de broncoespasmos a repetición y dermatitis atópica leve, que consulta por lesiones eritemato-violáceas en región lumbar y edema en manos de 2 meses de evolución asociado a episodios febriles recurrentes. Al examen físico inicial presentaba en párpados placas eritematosas de límites definidos y regulares. En tronco y miembros superiores placas eritemato-violáceas de límites difusos con aumento de la consistencia. En ambas manos tumefacción con eritema, limitación funcional y dolor. En dorso de pie derecho placa eritematosa con múltiples costras hemáticas. Inicia seguimiento multidisciplinario con sospecha diagnóstica de enfermedad del tejido conectivo. Se solicitan como estudios complementarios laboratorio con perfil reumatológico que informa FAN positivo 1/40, resto dentro de límites normales, hemograma con leucopenia y linfopenia, serologías negativas, radiografía de tórax y de mano sin imágenes patológicas, hisopado de fauces negativo, PPD 0 mm, ecografía abdominal normal y ecografía de piel y partes blandas de abdomen y brazo que informa paniculitis septal. Se realiza biopsia de la lesión de miembro superior izquierdo compatible con "eritema nodoso" y capilaroscopia donde se observan megacapilares, hemorragias, algunos capilares en meandro y plexo superficial visible. Por persistencia de las lesiones se toma nueva muestra de anatomía patológica de fosa ilíaca derecha que informa "paniculitis lobular y septal rica en linfocitos, calcificante, con focos de paniculitis lipomembranosa: símil lupus profundo" y de codo derecho "dermatosis lupoidea". Con estos resultados se decide iniciar metilprednisona 0,4mg/kg/día y posterior a control con Cardiología y Oftalmología dentro de parámetros normales, inicia Hidroxicloroquina 5 mg/kg/día. Por refractariedad al tratamiento se aumenta esquema inmunosupresor, agregando Azatioprina 50 mg/día y pulso de Metilprednisolona 30 mg/kg/dosis. En su evolución intercorre con celulitis de 3° dedo de mano derecha, por lo que se interna para antibioticoterapia endovenosa. Se toma muestra para anatomía patológica de la lesión y se envía para cultivo de gérmenes comunes, micobacterias y micológico. Se recibe resultado de biopsia de piel de dedo compatible con celulitis y de piel de fosa ilíaca derecha vinculable a celulitis y calcinosis y resultado de cultivo de la lesión positivo para SAMS y del GeneXpert positivo para M. Tuberculosis. Se solicita TACAR donde se observan imágenes de tipo nodular subpleurales a predominio anterior, bilaterales, algunas cavitadas. Se re interpreta cuadro como posible tuberculosis pulmonar y cutánea. Se realizan lavados gástricos negativos. Se realiza radiografía de mano frente y perfil con foco en 3° metacarpiano y centellograma óseo que informa osteomielitis focalizada en 3° falange de dedo mayor de mano izquierda, se asume secundario a Tuberculosis. Se realiza valoración por inmunología que descarta compromiso. Se inicia tratamiento antifímico con mejoría del cuadro. Actualmente continúa seguimiento multidisciplinario. Discusión El diagnóstico de la enfermedad de tejido conectivo representa un desafío en la práctica clínica ya que muchos de los signos y síntomas de estas patologías se superponen entre sí, no cumpliendo al inicio con todos los criterios diagnósticos estipulados. En el caso de nuestro paciente comparte criterios para Lupus y para Dermatomiositis (DM) sin cumplir con los necesarios para arribar a un diagnóstico definitivo, aunque la clínica dermatológica asociada a la calcinosis orienta mayormente a DM. El tratamiento inmunosupresor indicado en estas patologías aumenta el riesgo de reactivación de enfermedades preexistentes y la probabilidad de contraer nuevas enfermedades infectocontagiosas, muchas veces desorientándonos y complicando la evolución y el diagnóstico.

9:20hs: "Eritema Nodoso de causa infecciosa".

Autores: Grzona Magdalena, Roxana Re.

Hospital Materno infantil de San Isidro.

Paciente de 14 años, que posee implante anticonceptivo subcutáneo desde hace 6 meses, consulta el 2/5 por lesiones compatibles con eritema nodoso de un mes de evolución.

Al examen físico: Nódulos eritematosos y otros violáceos en cara anterior de piernas, rodillas y región distal de muslos, glúteos y cara anterior de antebrazos. Dolorosos y calientes. También presenta dolor articular.

Una semana previa presentó un cuadro gripal con febrícula y odinofagia. Por guardia realizan rx de tórax y laboratorio normales. Se solicita ASTO, PPD y nuevo laboratorio de control. Se indica reposo absoluto y Diclofenac 75 mg c/12 hs y control en 1 semana.

Consulta a las 48 hs con resultados: PPD Negativa, Asto menor a 200. Al examen físico se observan lesiones nuevas en miembros inferiores y dolor. Por artralgias se realiza IC con reumatología. Se indica Naproxeno 500 mg c/12 hs VO.

Una semana después presenta mejoría: sin lesiones nuevas ni dolor articular.

Un mes después la paciente no presenta lesiones ni dolor. Presenta laboratorio normal

A los 4 meses, consulta en el hospital de adultos por fiebre, disnea y sudoración nocturna. Se realiza rx de tórax con neumonía y derrame tabicado por lo que se interna. Se medica con Ampicilina sulbactam y Claritromicina. Evoluciona con aumento del derrame por lo que se coloca TAVP y se realiza VATS.

Presenta resultados de líquido pleural: directo de Ziehl Neelsen: Negativo y Gen xpert: positivo. Biopsia de pleura: hallazgos morfológicos vinculables a inflamación granulomatosa tuberculoide.

Permanece internada por 14 días. Se inicia tratamiento con HREZ: Isoniacida (H), Rifampicina (R), Pirazinamida (Z), y Etambutol (E). Evoluciona favorablemente con egreso hospitalario.

Consideramos interesante el caso debido a que la paciente presentó lesiones compatibles con eritema nodoso y se encontraba en tratamiento con anticonceptivos y tres meses después se le diagnosticó tuberculosis que requirió internación. Ambas causas de eritema nodoso, nos resultó importante el estudio de infecciones prevalentes en la comunidad como causa.

9:35hs: " Hidradenitis plantar ecrina"

Autores: Clericó Mosina Paola, Kizlansky Viviana.

CEMIC.

Presentamos un paciente de sexo masculino de 3 años de edad, con lesiones nodulares eritemato violáceas en plantas de ambos pies, indoloras, de 2 meses de evolución.

Como antecedentes relevantes, según referencia materna, el paciente es un niño inquieto que suele deambular descalzo en su casa.

Recibió tratamiento previo con corticoides tópicos sin respuesta alguna y con antibióticos locales con buena evolución.

Se realizaron como estudios complementarios una ecografía de partes blandas y una histopatología, cuyo informe resultó compatible con un cuadro de hidradenitis plantar ecrina.

Se indicó un nuevo ciclo de tratamiento antibiótico tópico y reposo, con resolución completa del cuadro.

Motiva nuestra presentación el ser una entidad poco frecuente y en este caso indolora.

9:50hs: "Eritrodermia en pediatría: Un desafío diagnóstico y terapéutico".

Autores: Rey Victoria, Gómez Peral Carlota.

Hospital de niños Sor María Ludovica, La Plata.

Paciente masculino 12 años de edad, presentó en su lugar de residencia un cuadro de faringoamigdalitis asociado a rash escarlatiniforme. Se realizó hisopado de fauces que fue positivo para Streptococcus B hemolítico del grupo A (SBHA), por la cual se medicó con amoxicilina vía oral durante 10 días.

Antecedentes personales: Niño con déficit cognitivo moderado. Requirió intervención quirúrgica 4 meses previos al comienzo del cuadro por oclusión intestinal que condicionó a un síndrome de intestino corto. Antecedente de convulsiones, tratado con fenobarbital sin controles regulares. Al cuidado de su tía al momento de la internación.

A los 15 días del inicio del cuadro, comenzó con un importante compromiso del estado general, fiebre y un exantema morbiliforme generalizado, asociado a lesiones costrosas, motivo por el cual fue internado en su localidad y le indicaron Trimetoprima/sulfametoxazol, cubriendo foco cutáneo. A los días comenzó con desmejoría clínica y eritrodermia, motivo por el cual fue derivado al hospital de niños Sor María Ludovica. Una vez en nuestra institución, se reinterpreto el cuadro como Síndrome de sensibilidad a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS), realizamos biopsia de piel y laboratorios e indicamos tratamiento con corticoides sistémicos. Neurología decidió suspender el anticonvulsivante previamente indicado.

Se observó mejoría clínica, comenzó con descenso de corticoides. Al tiempo presentó nuevo cuadro de eritrodermia. Se realizó nueva biopsia, se indicó gammaglobulina, con regular mejoría clínica, al examen físico se observaron en tronco algunas lesiones eritemato-escamosas y algunas pústulas en abdomen y miembros inferiores. Como complicación presentó cuadro de sepsis por *Staphylococcus aureus* que condicionó un status convulsivo por lo cual requirió internación en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UTIP). Con el resultado de la biopsia, se reinterpreto el cuadro como eritrodermia por psoriasis y se decidió comenzar con Acitretín. A los días se observó mejoría en la piel asociada a una disminución en la visión. Se realizó RNM de SNC y se observó una leucoencefalopatía posterior. Diagnósticos presuntivos: leucoencefalopatía hipóxico-isquémica post status convulsivo vs iatrogénica asociada al uso de corticoides.

La evolución fue lenta, tórpida, con recaídas, al año de internación se observó mejoría y se indicó el alta. Las lesiones de piel fueron mejorando con el correr del tiempo, se suspendió progresivamente el acitretín. En octubre del 2020 se otorgó alta definitiva, hasta la fecha sin recaídas.

Interés de la presentación: Mostrar un caso clínico pediátrico de eritrodermia de difícil manejo. Destacar la necesidad de repetir las biopsias de piel en pacientes con eritrodermia para arribar al diagnóstico etiológico. Recordar la importancia de la angina post estreptocócica como factor desencadenante de psoriasis

10:05hs: "Nevus Psiloliparus como marcador de síndrome neurocutáneo.

Autores: Fabiana Argañaraz, Marcela Gonorazky, Daniela Montanari, Raúl Asial, María del Carmen Boente, María José Fiandrino.

Hospital del Niño Jesús, Tucumán.

Paciente de 15 días de vida al momento de consulta, derivado por servicio de oftalmología. Presenta 3 placas de aplasia cutis en cuero cabelludo. Una lesión hamartomatosa de aspecto lipomatoso en región malar y preauricular izquierda, dismorfia en pabellón auricular.

Oftalmología: Hemorragias retinianas en polo posterior. Malformación de nervio óptico (megalopapila). Coristomas del ojo izquierdo (epibulbar dermoide o lipodermoide) en la conjuntiva temporal del ojo izquierdo. Se evalúa con equipo interdisciplinario, se solicitan estudios complementarios.

La RMI cerebral mostró una masa heterogénea predominantemente hiperintensa en T1, hipointensa en STIR y señal intermedia sugestiva de tejido lipomatoso (25x19x14 mm) localizado en las fosas media y posterior. Se realizó una biopsia de la lesión nevoide de la región temporal que confirma el diagnóstico de nevus psiloliparus.

Ante estos hallazgos se analizarán los probables diagnósticos donde el nevus psiloliparus reviste importancia como marcador cutáneo de síndromes.

10:20hs: "Nevus Triquilemocístico"

Autores: Nougués Macarena, Larralde Margarita, Luna Paula Carolina.

Hospital Alemán.

Paciente femenino sin antecedentes familiares conocidos, nacida a término, sin complicaciones en el embarazo ni al nacimiento. Padres y hermanos, sanos. Consultó al servicio a los 10 años de edad por una dermatosis lineal externa presente desde el nacimiento. A los cuatro años de vida fue diagnosticada como “ictiosis hystrix”, por lo cual recibió Isotretinoína (0.5 mg/kg/d) por 12 meses. Durante el tratamiento presentó mejoría parcial y, una vez suspendido el mismo, evolucionó en poco tiempo con recidiva de las lesiones. A los seis años de edad, desarrolló lesiones nódulo-quisticas asociadas a placas lineales en ambos brazos. Al examen físico, se evidenciaban placas verrugosas, amarillentas que comprometían cabeza y cuello, tronco, miembros superiores y región posterior de las piernas, con un patrón lineal que siguen las líneas de Blaschko. En el rostro, las lesiones afectaban la zona maxilar de la cara, mejillas y orejas. En el cuero cabelludo, se observaban áreas focales de alopecia cicatrizal. Las palmas y plantas se encontraban comprometidas por placas amarillentas, hiperqueratósicas; algunas de ellas extendiéndose sobre la porción dorsal de los dedos con distrofia ungueal. En miembros superiores y muslos, las placas contenían lesiones quísticas-like de color piel, rosadas, de 5 a 10mm de diámetro, indoloras, no pruriginosas. Estas lesiones presentaban episodios de inflamación con supuración espontánea y eliminación de contenido seropurulento, con posterior cicatrización atrófica. Se tomaron dos biopsias de brazo izquierdo, una de ellas de un área con hiperqueratosis filiforme; la segunda, de una placa palmar hiperqueratósica. El estudio histopatológico de la primera toma mostró un acúmulo de queratina dentro de un folículo piloso dilatado con una columna paraqueratósica central que remeda a una lamela cornoide. La epidermis circundante evidenciaba leve hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis. En cambio, en la segunda muestra se observaba hiperqueratosis masiva y acantopapilomatosis, características de los nevos epidérmicos queratinocíticos. El examen microscópico de una lesión quística-símil extraída del brazo derecho reveló rasgos típicos de los quistes triquilemales con una pared quística formada por epitelio plano estratificado, hiperqueratinización, ausencia de capa granulosa y queratina intraluminal compactas. Hacia los diez años de edad, ya se había realizado más de 16 extracciones quirúrgicas de dichas lesiones en brazos, antebrazos y muslos, todas compatibles histológicamente con quistes triquilemales. Las evaluaciones neurológicas y oftalmológicas de la paciente eran normales. A sus 18 años de edad, inició con gonalgia bilateral. Fue evaluada por reumatología, quien arribó al diagnóstico de artritis reumatoidea, por lo que inició tratamiento con Hidroxicloroquina Sulfato y Dexketoprofeno. Actualmente, persiste con dolor en los hombros, que imposibilita abducción; dolor en ambas manos, a nivel de metacarpo y articulaciones metacarpofalángicas con limitación para la prensión palmar por rigidez; y gonalgia bilateral. Regresa a la consulta, a los 30 años de edad. Refiere que durante el verano la sintomatología mejora: la hiperqueratosis folicular se atenúa significativamente, mientras que las lesiones quísticas-like se vuelven más pequeñas y no supuran. Durante los meses invernales, dichas lesiones se abscedan, supuran y la hiperqueratosis folicular facial se agrava. Los baños de cuerpo entero, con lavandina y agua, mejora la clínica de la hiperqueratosis, sin efecto sobre la abscedación de los quistes-like. Actualmente, se encuentra en plan de ser reevaluado por reumatología. Se solicita el estudio genético de sangre periférica, aún pendiente. Interés de la Presentación: Reportar un nuevo caso de nevus triquilemal cístico con diagnóstico durante su infancia y evaluar el seguimiento y progresión de dicha enfermedad, dado que se trata de un trastorno dermatológico de baja prevalencia con muy pocos casos reportados en la literatura. Se trata de una dermatosis caracterizada por múltiples quistes triquilemales de disposición lineal con placas hiperqueratósicas asociadas a hiperqueratosis filiforme. Si bien en nuestra paciente no estaban presentes, los tapones comedocianos-like son también frecuentes de encontrar.

10:35- 11hs: Intervalo

Módulo 2

Coordinadoras: Dras. Eliana Cella y Natalia Torres Huamani.

Secretarias: Aldana Villagra y Natalia Medicina.

11:00hs: Palabras de las autoridades de la SAD

11:10hs: "Dermatosis papulosa en un lactante"

Autores: Velázquez Perdomo L, Miño V, Díaz F, Rosso D, Manzur G.B.

Hospital de Clínicas "José de San Martín"

Niña de 6 meses edad, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia. Concorre por pápulas en dorso de 2 meses de evolución.

Al examen físico: pápulas similares a moluscos, algunas color piel y otras eritematosas que inician en tronco se extienden a miembros, cara y cuello de 2 a 6 mm diámetro, asintomáticas.

Laboratorio: hemograma anemia ferropénica por lo cual recibió suplemento, coagulograma, hepatogramas normales.

Anatomía patológica: epidermis s/p. Dermis reticular superficial: numerosas células con núcleos redondos u ovals y citoplasma pálido, o microvacuolado dispuestas en un patrón intersticial y conformando pequeños acúmulos. Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica, resultando las células descritas positivas para CD68, CD163, CD14 y negativas con CD117, CD1a, MPO y ALK. La inmunotinción con S100 resultó positiva en escasas células aisladas. Vinculable a histiocitosis de células no Langerhans.

Con la clínica, los hallazgos histológicos y la inmunohistoquímica realizamos el diagnóstico de Histiocitosis Eruptiva Generalizada.

Estudios complementarios: valoración oftalmológica normal. Ecografía abdominal y renal normales. Radiografía de esqueleto sin lesiones.

En seguimiento por servicio de hematología y dermatología cada 6 meses.

Conclusiones: presentamos una Histiocitosis Eruptiva Generalizada, no Langerhans, muy poco frecuente que el dermatólogo-pediatra debe tener presente al establecer el diagnóstico diferencial de las pápulas localizadas en rostro, tronco y extremidades de niños y adultos.

Se recomienda control evolutivo por la posibilidad de transformarse en otras formas de histiocitosis de células no Langerhans, y se debe considerar el cribado de neoplasias malignas hematológicas.

11:25hs: "Melanoma infantil y albinismo"

Autores: Zimmermann Marisa, Piccini Vanina, Sinkevich Celina, Maccario María Fernanda.

Hospital de niños "Víctor J. Vilela", Rosario Santa Fe.

Paciente de 4 años con antecedentes de Albinismo óculo-cutáneo consulta por tumoración anaranjada en región frontal izquierda de 2 meses de evolución. Se asume como Nevo de Spitz atípico vs Xantogranuloma juvenil. Evoluciona sin cambios hasta 11 meses posteriores que agrega ulceración. Se decide extirpación con posterior análisis histopatológico que informa Nevo de Spitz atípico. Por tal motivo, se indica ampliación de márgenes. Después de 4 años reitera la consulta por presentar tumoración ganglionar duro elástica en región submandibular izquierda. Se extirpa completamente y se revisa biopsia cutánea con interconsulta al Hospital Garrahan que informan Melanoma BRAF positivo. Se realiza PET-TC que visualiza metástasis espinal y en región parauterina derecha que se extirpa. Se indica tratamiento con Dabrafenib/Trametinib (bloqueadores de la vía MAPK) con PET-TC de control a los 4 meses sin lesiones.

11:40hs: "Pénfigo vulgar infantil"

Autores: Betiana Nieva, Hernán Arce, Gerardo Gilligan, Roberto Navarro, Mónica Herrero, Mariel Giovo.

Hospital de Niños de Córdoba.

Paciente femenino de 4 años de edad, previamente sana y sin antecedentes de ingesta medicamentosa.

En el año 2022 presento varios episodios de aftas bucales, algunas de ellas de 14 días de duración.

Un mes antes de la consulta presento mucositis oral importante, y luego lesiones ampollares en piel de cuero cabelludo, cuello, tórax y MMSS, con importante compromiso cutáneo-mucoso al momento de la valoración. Por lo que se decide internar con el diagnóstico presuntivo de enfermedad ampollar adquirida.

En los primeros estudios complementarios, se puede visualizar en el citodiagnóstico de Tzank, la presencia de células multinucleadas de amplio citoplasma con cambios vinculables a VHS.

El estudio histopatológico y la inmunofluorescencia nos confirmó nuestra sospecha clínica de Pénfigo Vulgar Infantil.

Se realizó tratamiento con corticoides y posteriormente con Rituximab. Actualmente realiza dosis de mantenimiento cada 6 meses, con buena evolución clínica.

11:55hs: "Linfoma no Hodgkin tipo T/NK extranodal EBER positivo con compromiso cutáneo"

Autores: Garbelino Moliné Paloma, Castro Carla, Busso Corina.

Hospital Austral

Paciente femenina de 15 años de edad, oriunda de Chaco, con antecedente de diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) en el 2019 (FAN positivo, SM positivo) con compromiso articular, cutáneo y hematológico en tratamiento con hidroxicloroquina y corticoides sistémicos. Comenzó a principios del 2020 con un cuadro clínico caracterizado por sudoración nocturna, registros subfebriles y posteriormente agregó lesiones cutáneas generalizadas y adenopatías cervicales en las 3 semanas previas a la derivación a nuestro centro.

Fue evaluada en su provincia de origen donde se constató pancitopenia y parámetros de laboratorio compatibles con hemofagocitosis. Se plantearon entonces como diagnósticos diferenciales un proceso linfoproliferativo, una reactivación lúpica y un síndrome hemofagocítico, por lo que realizaron una biopsia de piel y punción aspiración de médula ósea. Recibió tratamiento del síndrome hemofagocítico (desconociendo la causa primaria) con pulsos de metilprednisolona, dexametasona e inmunoglobulina sin respuesta por lo que fue derivada a nuestra institución el 01/07/2020.

A su ingreso en el Hospital Austral la paciente se encontraba en mal estado general, se constató falla multiorgánica y se inició tratamiento del cuadro en la terapia intensiva pediátrica. Se solicitó valoración por dermatología por las lesiones cutáneas.

Al examen físico presentaba una dermatosis generalizada caracterizada por la presencia de múltiples nódulos eritematovioláceos, algunos ulcerados y con necrosis central y otros de morfología targetoide, conformando placas en miembros superiores, miembros inferiores y abdomen. Por otra parte, presentaba livedo racemoso en las extremidades. No se evidenciaron lesiones en la mucosa oral.

Con la sospecha de un proceso linfoproliferativo vs una paniculitis lúpica (en contexto de los antecedentes de la paciente) se tomaron tres biopsias cutáneas. A su vez, se solicitó la revisión del taco de la biopsia de piel realizada en Chaco. Por parte de hematología se realizó una nueva punción biopsia de médula ósea y citometría de flujo.

La biopsia de la médula ósea del Hospital Austral informó signos de hemofagocitosis y dishematopoyesis. La revisión del taco de la biopsia cutánea de Chaco evidenció hallazgos vinculables a un proceso linfoproliferativo T. sumado a lo anterior, las biopsias cutáneas tomadas en nuestra institución objetivaron

infiltrados perivasculares constituídos por linfocitos de mediano tamaño con núcleos hendidos y moderada cantidad de citoplasma eosinófilo, cariorrexis, epidermotropismo y angiocentricidad. La inmunomarcación evidenció positividad en los linfocitos atípicos para CD3, CD56, granzima, CD45 y negatividad de CD4, CD8, CD20, y CD30. Para completar el estudio se solicitó la hibridación in situ para detectar RNA asociado al virus de Epstein Barr que fue positiva de forma difusa.

Con los estudios mencionados anteriormente se arribó al diagnóstico de un linfoma no Hodgkin tipo T/NK extranodal EBER positivo con compromiso cutáneo, con una presentación clínica avanzada manifestada con un síndrome hemofagocítico.

Se inició tratamiento específico para el linfoma de base con esquema CHOEP (Ciclofosfamida + Vincristina + Doxorubicina + Etopósido), manejo con corticoides sistémicos para el síndrome hemofagocítico y terapia de soporte.

Evolucionó de manera tórpida con shock refractario, falla multiorgánica y fallecimiento diez días después de su ingreso a la institución.

12:10hs: "Dermatomiositis"

Autores: Grzona Magdalena, Roxana Re.

Hospital Materno infantil de San Isidro.

Paciente masculino de 13 años de edad que consulta a la guardia pediátrica por descenso de peso, decaimiento e impotencia funcional de MMII.

Al examen físico se encuentra en regular estado general, asténico, inapetente, con decaimiento general, con descenso de peso en las últimas semanas. Con dolor a la flexión de articulaciones y dificultad para sentarse y mantenerse de pie. Con hepatoesplenomegalia y lesiones en piel de un mes de evolución (exantema helioptropo, pápulo de Gottron, signo de Gottron, calcinosis cutis).

Se interconsulta con servicio de Dermatología, Reumatología y Oncología.

Con sospecha clínica de Dermatomiositis se amplían estudios.

Laboratorio con pancitopenia y aumento de enzimas hepáticas, CPK y LDH, Anticuerpos FAN, Anti ASCA, Anti SSA/Ro, Anti LKM, Anti ASMA, pANCA, Anti dsDNA negativos, PPD negativa, serologías virales negativas, frotis sin blastos.

Rx articulaciones normales.

Rx torax con infiltrado intersticial bilateral.

La TAC de tórax informa imágenes en parénquima pulmonar como vidrio esmerilado.

La RMN de extremidades informa señal anormalmente hiperintensa en músculos de cintura escapular y en MMII de manera bilateral.

No se realizó biopsia ya que se utilizaron los Criterios de Bohan y Peter (afectación muscular, exantema cutáneo característico, elevación de enzimas musculares) para definir diagnóstico y comenzar el tratamiento.

Se comienza con Metilprednisona EV en pulsos (3 días), continuando con meprednisona vía oral. Con

buena tolerancia.

Frente al compromiso pulmonar se indica tratamiento con hidroxiclороquina y ciclofosfamida (sin presentar efectos adversos). Continúa con micofenolato. Presentó mejoría de lesiones dérmicas y fuerza muscular. Actualmente asintomático.

12:25hs: "Lupus Eritematoso Sistémico Juvenil"

Autores: Sánchez Costantini Macarena, Caristia Laura, Mantero Natalia, Della Giovanna Patricia. Hospital Posadas.

Paciente de sexo femenino de dos años de edad con antecedentes de sífilis congénita, recibió tratamiento completo con penicilina. Acudió al servicio de dermatología del Hospital Posadas por dermatosis de un mes de evolución localizada en mejilla, frente y lóbulo de oreja caracterizado por placas eritemato-edematosas cubiertas por escamas finas. La paciente venía recibiendo tratamiento con corticoides tópicos indicados en otro centro. Con el diagnóstico presuntivo de dermatosis corticoestropiada, lupus cutáneo u otras dermatosis fotosensibles, se suspenden los corticoides, se solicita laboratorio con perfil inmunológico y se realiza biopsia de piel. La dermatosis progresa rápidamente con aumento del número y tamaño de las lesiones, agrega erosiones, costras y edema palpebral, fiebre en contexto de cuadro de vía aérea superior; agrega lesiones vasculíticas en pulpejo de los dedos, estomatitis y erosiones orales. Se decide internación en sala. El laboratorio evidenciaba anemia, ESD elevada, FAN 1/160 moteado, anti Sm+, anti RNP+, C45, proteinuria ++, LDH elevada, hipergammaglobulinemia policlonal, serologías negativas. La histopatología presentó hallazgos compatibles con lupus eritematoso. En conjunto con reumatología se decidió iniciar pulsos de metilprednisolona y 2 gr de gammaglobulina endovenosa con franca mejoría continuando al alta con meprednisona 1 mg/kg/día e hidroxiclороquina 5mg/kg/día.

12:40hs: "Micosis fungoide Folículotropa"

Autores: Bruey Silvina, Angles Valeria, Lantieri A, Martínez Florencia, Enz Paula, Mazzuocolo L. Sección Dermatología Infanto-juvenil. Servicio Dermatología Hospital Italiano

Se trata de un niño de 12 años de edad originario de Chaco, que comenzó a presentar hace menos de 1 año lesiones maculares hipopigmentadas. Estas lesiones aparecieron primero en su cara y luego se extendieron a su tronco y extremidades. Con el tiempo, también se observaron lesiones en los glúteos y algunas áreas aisladas en las piernas.

Algunas de las lesiones hipocrómicas presentan infiltración, especialmente las ubicadas en la parte posterior, donde se observa alopecia secundaria. Además, se pueden apreciar otras placas con un patrón folicular y comedones.

En cuanto a los antecedentes personales, el niño no tiene ninguna otra enfermedad conocida. Se realizó una biopsia de las lesiones con sospecha de Micosis Fungoide folículotropa.

Los resultados de la biopsia de piel mostraron que la epidermis presentaba una ligera acantosis y una exocitosis focal de linfocitos ligeramente agrandados. Se observaron folículos pilosos con luces dilatadas, presencia de mucina intraepitelial y linfocitos con núcleos redondos hiper Cromáticos.

En los estudios de inmunohistoquímica, se encontró lo siguiente: CD3 fue positivo en los linfocitos epidérmicos y foliculares, CD7 mostró una pérdida parcial de expresión, CD4 fue positivo en el 90% de los linfocitos y CD8 fue positivo en el 10% de los linfocitos.

El diagnóstico final fue Micosis fungoide Folículotropa. Se realizaron tomografías computarizadas de la cabeza, cuello, tórax y abdomen, las cuales no mostraron ninguna anormalidad.

Además, se solicitaron pruebas de laboratorio completas, revelando una eritrosedimentación de 40mm/3. Los resultados de la citometría de flujo fueron compatibles con MF.

Se indicó un tratamiento con Re-Puvaterapia (isotretinoína 20 miligramos + PUVA) en su lugar de origen. Hasta la fecha, el paciente ha recibido 10 sesiones de tratamiento con una buena tolerancia. Se mantiene en control y continúa con el tratamiento hasta el día de hoy.

12:55hs: “Síndrome de Happle Tinschert”.

Autores: Ramiro Cano, María Eugenia Abad, Margarita Larralde.

Sector de Dermatología Pediátrica del Hospital Ramos Mejía.

Paciente de sexo femenino y 4 meses de vida, sin antecedentes familiares de relevancia, evaluada por presentar alteraciones cutáneas congénitas lineales asociadas a malformación ósea. Al examen físico se constatan lesiones con distribución segmentaria a lo largo de las líneas de Blaschko que consisten en máculas hipopigmentadas en tronco y abdomen, hipertrichosis en la pierna izquierda y pápulas amarronadas en el brazo izquierdo. Asimismo, presenta polidactilia pre-axial en el pie izquierdo y en ambos pies, piel redundante y pápulas color piel. El estudio histopatológico de unas de las pápulas amarronadas en el brazo izquierdo evidencia un hamartoma folicular basaloide. El análisis genético realizado sobre la muestra de ADN extraído de la pieza de biopsia identifica la mutación en mosaico c.1234C>T (p. Leu412Phe) del gen SMO por lo que se establece el diagnóstico de Síndrome de Happle-Tinschert.

13:10hs: Cierre del Ateneo a cargo de la Dra. Andrea Bettina Cervini