

SUMARIO

SECCIONES

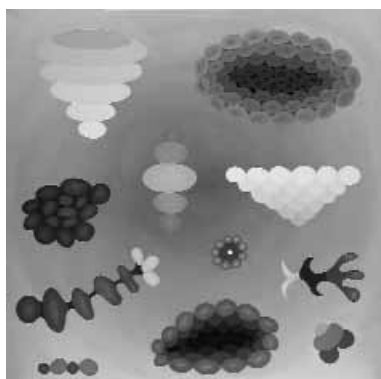
Editorial

La necropsia o el examen post-mortem en Pediatría **118**

Índice del Volumen VIII **147**
Index to Volume VIII

Normas de presentación **150**
Instructions for authors

Imagen de la portada:
Pictogonía de la fortaleza
Lido Iacopetti



Óleo sobre tela 1 m x 1 m - 2004

Los Maestros | Historial article **120**
Freud y Cajal
Marta Jones

Trabajo original | Original article **125**
Monitoreo neurofisiológico intraoperatorio en la cirugía de la médula anclada
Intraoperative neurophysiological monitoring in tethered cord surgery
M.O. D'Agustini, M.L. Ferreyra, D.H. Demarchi, J.P. Emmerich, B. Tornesello, M.G. Pennini

Artículo especial | Special article **129**
Histiocitosis de células de Langerhans en el raquis infantil
Langerhans' Cell Histiocytosis of the Spine in Children
Claudio A. Fernández, María Gabriela Miranda, Daniel G. Pollono

Caso clínico | Case report **140**
Pseudotumor cerebral o hipertension intracraneana idiopática
Brain pseudotumor or idiopathic intracranial hypertension
Carlos Cipolla, Carlos González Landa, M. Celeste Martinoli, Horacio Mosca, Daniela Perli, Carlos Spacarotel

Guías de diagnóstico y tratamiento | **144**
Guía de diagnóstico y tratamiento
Síndrome nefrítico
Nephritic syndrome
Javier Zalba, Ricardo Rahman, Norma Bibiloni, Oscar Amoreo, Javier Ruscasso, Angela Suárez, Carlos Cobeñas, Ana Spizzirri

EDITORIAL

LA NECROPSIA O EL EXAMEN POST-MORTEM EN PEDIATRÍA

La práctica de la necropsia data de tiempos inmemoriales. Se sistematizó y generó enormes progresos en la ciencia médica durante el Renacimiento. En la actualidad está definitivamente reconocida como una de las últimas posibilidades para entender la patogenia y la causa inmediata del deceso de un paciente. La realización de la necropsia está reglamentada, tanto desde el punto de vista de su autorización como de la realización en sí. La autorización previa para la realización de la necropsia no existe en la Medicina Forense. Sí, se lleva a cabo en la Medicina no forense. Esa autorización es de tipo variable, dependiendo del país, provincia, institución o práctica privada. El eje de este tema es qué es el cuerpo de un fallecido: una propiedad de los deudos o una rex pública. En esto no hay definiciones en el Código Civil argentino.

Es por ello que la reglamentación vigente del Ministerio de Salud Pública de la Provincia de Buenos Aires refiere que, en relación a los Hospitales, el médico tratante podrá solicitar al Servicio de Anatomía Patológica la realización de la necropsia en todas aquellas circunstancias que considere apropiado para establecer la causa del deceso, la enfermedad padecida o los resultados de tratamientos aplicados, comunicando, por razones humanitarias, a los deudos tal decisión. Esto no abarca, por supuesto, a los casos forenses. Más aún, resonantes casos recientes han requerido hasta un doble examen post-mortem, con presencia de expertos. La práctica de la necropsia es considerada un índice de la calidad de la atención médica y su número anual se evalúa como similar al número de decesos intrahospitalarios.

Los resultados del estudio de necropsia deben ser evaluados en el Comité correspondiente dentro del Hospital, a fin de servir de valor instructivo y de control de calidad de los diagnósticos y tratamientos efectuados. El resultado del estudio del material de la necropsia debe ser resuelto en un plazo razonable de tiempo (aproximadamente 30 días) a menos que requiera estudios especiales.

De lo que antecede, queda claro que en mi opinión es el médico tratante quien debe solicitar este estudio, teniendo en cuenta qué espera obtener del mismo. En casos particulares, la ayuda de un patólogo en la entrevista con los padres, explicando en

Staff editorial

■ Directora

Dra. Herminia Itarte

■ Comité de Redacción:

Dr. Hugo Basílico
Dr. Ricardo Drut
Dr. Horacio González
Dra. Marta Jones (Coord.)
Dr. Néstor Pérez
Dr. José Pujol

■ Comité Editorial Asesor:

Dr. Luis Fumagalli
Dra. Silvia González Ayala
Dr. Luis Guimarey
Dr. Juan Carlos Pernas
Dr. Mario Rentería
Dr. Roberto Silber
Dr. Carlos Torres
Dr. Aníbal Zaidemberg

■ Comité Científico:

Dr. Carlos Antelo
Dra. Lidia Costa
Dr. Eduardo Cueto Rua
Dr. Miguel Esteban
Dra. Adriana Fernández
Dra. Celia Ferrari
Dr. Jorge Hauri
Dra. María Herrero
Dra. Susana Larrañaga
Dra. Rosario Merlino
Dr. Carlos Peltzer
Dr. Daniel Pollono
Dra. Ana Rigoni
Dra. Zulma Santucci
Dr. Edgardo Segal
Dra. Cristina Serra
Dr. Néstor Siri

Dirección Asociada de
Docencia e Investigación:
Tel. (54-221) 453-5929
institutoinvestigaciones@hotmail.com

LUDOVICA PEDIÁTRICA

es una edición trimestral de

Ediciones de la Guadalupe

Tel/fax: (54-11) 4372-8327

Tel.: (54-11) 4373-6366

edicionesdelaguadalupe@fibertel.com.ar

ludovica@fibertel.com.ar

*La reproducción total o parcial
de los artículos de esta publicación*

*no puede realizarse
sin la autorización expresa
por parte de los editores.*

*La responsabilidad por
los juicios, opiniones,
puntos de vista
o traducciones expresados
en los artículos publicados
corresponde exclusivamente
a sus autores.*

Registro de la propiedad
Intelectual 01818

El volumen VIII N° 4 de
Ludovica Pediátrica
pertenece a los meses de
octubre, noviembre, diciembre
de 2006



**EDICIONES
DE LA GUADALUPE**

Dirección Editorial:
Iris Uribarri

Diagramación y armado:
Eugenia Grané

Departamento de Publicidad:
Jessica Sánchez Voci

qué consiste la operación de la necropsia, puede contribuir a una mayor comprensión del pedido.

Simultáneamente, sería adecuada una acción a favor de esta práctica desde los niveles centrales de decisión y control de las instituciones, utilizando los resultados con la finalidad ya referida.

Ricardo Drut

Los avances en las diferentes y variadas técnicas de diagnóstico y tratamiento han permitido mejorar la capacidad del médico para definir un diagnóstico casi correcto de la enfermedad que padece el paciente que trata, y abordar conductas de tratamiento que así se requieran. Sin embargo, la necropsia sigue siendo un método efectivo y confiable para verificar con la mayor exactitud diagnósticos clínicos, evaluar el proceso de tratamiento y estudiar condiciones nuevas o ya conocidas que puedan ayudar a los padres a afrontar próximas generaciones. Es conocido que el porcentaje de necropsias es un marcador de calidad de una institución sanitaria, pero debemos preguntarnos cuáles son las razones de la disminución en la solicitud de tal práctica crucial.

¿Es posible que el médico tratante se sienta seguro -apoyándose en técnicas de diagnóstico más completas y sofisticadas- a la hora de definir el diagnóstico que requiere su demanda? ¿Es necesario exponerse a familiares dolientes y muchas veces agresivos agregando una sobrecarga emocional? Esto implica que, con un diagnóstico que parece claro se obvie la necropsia, excepto en el caso particular en que el paciente esté bajo supervisión judicial, lo cual libra al médico tratante de toda responsabilidad en cuanto se refiere a la demanda y realización de tal práctica.

La mayoría de los autores justifica el porcentaje de errores de diagnóstico como resultantes de una corta estadía de la mayoría de los pacientes en las Unidades de Terapia Intensiva. La necropsia cumple un importante papel en el control de calidad de los diagnósticos clínicos y de la asistencia en general.

Por lo antedicho es indudable que la solicitud del estudio necropsico debe partir del médico tratante. Ello sin dejar de valorar las fuertes y considerables razones culturales que a diario se enfrenta en un pretendido "quehacer médico y científico, y de calidad de atención".

La única forma de lograr su aceptación al solicitarla es convencernos nosotros mismos de que debemos pedirla.

Carlos Peltzer



Marta Jones

Freud y Cajal

"...tratábamos allí de estudiar aquellos mecanismos del sistema nervioso central que tienen importancia para la construcción de la imagen espacial que todos tenemos de nosotros mismos. Ya entonces comprendíamos claramente que un estudio de esta naturaleza debía basarse, no sólo en la fisiología y la neuropatología, sino también en la psicología. Decíamos allí: "Sería erróneo suponer que la fenomenología y el psicoanálisis deben o pueden separarse de la patología cerebral. A nuestro juicio, la teoría del organismo puede y debe ser incorporada a una teoría psicológica que vea la vida y la personalidad como una unidad". No hemos desechado, pues, el conocimiento proporcionado por el psicoanálisis, con sus mecanismos psíquicos, para dilucidar los problemas de la patología cerebral. / Siempre hemos sido de opinión de que no existe ningún abismo entre lo orgánico y lo funcional. La mente y la personalidad son entidades tan eficaces como el organismo. Los procesos psíquicos poseen raíces comunes con otros procesos que tienen lugar en el organismo. / Vista desde este ángulo, la psicología es necesariamente psicobiología."

Paul Schilder, Imagen y apariencia del cuerpo humano. 1977.

Enfrentar las biografías de Freud y Cajal significa poner lazos de unión en vidas que discurrieron separadas, pero cuyas obras en conjunto no pueden, hoy, menos que comprenderse como construcciones que fueron producto de realidades simétricas y hermanadas.

Santiago Ramón y Cajal nació en Petilla de Aragón el 1º de mayo de 1852, y murió en Madrid el 17 de octubre de 1934.

Sigmund Freud nació el 6 de mayo de 1856 en Freiberg, Moravia, y murió en Londres el 23 de septiembre de 1939.

Como puede observarse, fueron contemporáneos. De un modo singular, por lo complementario de su obra y el paralelismo de sus contribuciones a la ciencia, las cuales crecieron y dieron sus frutos independientemente desde la soledad de sus respectivos cuartos de trabajo.

Por diferentes caminos, ambos eligieron la carrera de medicina. La vibrante, explícita y casi tiránica influencia paterna en Cajal, fue en Freud la de la plena libertad para decidir el camino que mejor convenía a su vocación. Al momento de la elección, nin-

guno de los dos sentía especial atracción por la medicina. Ya durante la época de estudiantes, uno y otro tenían una definida indiferencia hacia la práctica médica y, en cambio, gran afición por el solitario trabajo de laboratorio.

No fueron estudiantes brillantes y aplicados, porque dedicaron el tiempo y su fervor juvenil a los quehaceres científicos que fueron exclusivamente de su interés. Freud pasaba las horas en el laboratorio de Neurohistología. Cajal otro tanto realizando disecciones anatómicas. Los dos fueron excelentes técnicos de laboratorio: supieron adaptar los conocimientos existentes, e introducir los cambios necesarios a fin de mejorar los recursos disponibles para ponerlos al servicio de la observación. La curiosidad innata, y su inagotable y frondosa imaginación los condujeron, por distintas sendas, a resolver la gran incógnita de por qué el hombre es lo que es, y cómo y por qué piensa y actúa como lo hace. Cada uno desde su exclusivo y homogéneo punto de vista.

En la actualidad, es difícil considerar morfología y función cerebral sin hacer referencia a Freud y a Cajal. La bibliografía continúa citándolos como base para el desarrollo de diversas hipótesis. Pero remontémonos a la segunda mitad del siglo XIX.

Corría el año 1876. Freud había comenzado la labor científica como investigador estudiante en el laboratorio de neurohistología de Brücke. Cajal estudiaba anatomía y embriología en Zaragoza, y ayudaba a su padre en el Hospital.

En épocas tan tempranas, Freud ya aportaba importantes descubrimientos a la ciencia: "fue el primero en reconocer que las fibras nerviosas emanan de una sustancia reticular dentro de la célula nerviosa. Nació así el concepto de *unidad de células y procesos nerviosos*, esencia de lo que sería posteriormente la *teoría neuronal*, cuyo establecimiento definitivo data de 1891. Una conferencia que dio en el año 1883 -publicada en los *Jahrbucher für Psychiatrie* en 1884- nos revela lo esencial de la

teoría neuronal, que no llegó a formular, sin embargo, en forma definitiva" ¹.

"Muy pronto después de reconocer en las células nerviosas y las fibras nerviosas las partes fundamentales del sistema nervioso, comenzaron los esfuerzos por aclarar la estructura más fina de estos dos elementos, con la esperanza de que el conocimiento de su estructura pudiera servir para comprender su función" ².

Freud había reconocido estos hechos morfológicos usando las técnicas de Golgi, que fueron precisamente las que empleó con algunas modificaciones ³ Cajal, algunos años después.

Durante la estancia de cuatro años en Valencia (1884-1887) Cajal es influido por Luis Simarro y por las lecturas del libro de Camilo Golgi que, con posterioridad en Barcelona (1888-1892), aplicará cuando comience de lleno los estudios de neurohistología. Mientras tanto, funda el Comité de Investigaciones Psicológicas de Valencia, arrastrado por la ola de hipnosis generada por Charcot. Llegó a tratar pacientes con este método, lo cual como resultaría luego obvio, no prosperó ⁴.

Por ese entonces, Freud ya conocía a Charcot, se había ocupado de la traducción de varios de sus libros correspondientes a las lecciones que él diera en la Salpêtrière, y se dedicaba a la neurología, aunque sin interesarse seriamente en la clínica neurológica. Dedicó parte del tiempo al hipnotismo, pero abandonó esa práctica poco después. Pronto debió resignar toda esperanza de dedicarse a la investigación en neurohistología: su precaria situación económica no le permitía dedicarse a la teoría, y en cambio la práctica privada de la profesión lo fue llevando por la senda de los pacientes neuróticos, que eran la mayoría. Sin embargo, toda la tarea de su vida consistió en aplicar lo aprendido en el laboratorio de Brücke, primero al estudio del sistema nervioso, y luego al estudio de la psique. Las teorías psicológicas de Freud no datan por lo tanto de la época de Charcot, sino que se remontan a los años de estudiante como investigador de Brücke.

1. Jones, Ernest. Vida y Obra de Sigmund Freud. Ed. Horme. 1976. T1, p230.

2. Id. p57.

3. Se refiere a la doble impregnación.

4. Algún tiempo después escribió un libro que quedó sin publicar y que trataba del sueño y los fenómenos de ensueño, así como otros escritos sobre hipnotismo, espiritismo y alucinaciones que jamás llegaron a la imprenta. Nada de lo que hizo en ese sentido tuvo continuidad. Aunque el tema siempre le atrajo, y anotó rigurosamente el contenido de sus propios sueños, e incluso estudió las teorías de Freud, no le pareció que estas fueran aceptables, o por los menos no las compartió.

En la misma época en que Cajal describía la teoría del neuronismo (que posteriormente le valiera el Premio Nobel de Fisiología y Medicina junto a Camilo Golgi), y salía de la frontera hispana para conocer a Kölliker en el Congreso de la Sociedad Anatómica Alemana, Freud elaboraba la teoría psicológica de las neurosis (lo que él denominaba "Psicología para neurologos"), y encontraba en la psicopatología el único camino para estudiar el funcionamiento de la mente. Él, que se había limitado siempre a los estudios anatómicos recalcaba, sin embargo, que "llevaba a cabo sus investigaciones con la esperanza de llegar a aclarar de algún modo el misterio de la función nerviosa." En 1899 publica lo que es considerado su obra maestra: "Interpretación de los sueños".

Entretanto, Cajal era catedrático en Madrid desde 1892, y había entrado a la Real Academia de Ciencias Exactas, Físicas y Naturales de Madrid. El discurso de ingreso es lo que nos ha legado como las "Reglas y Consejos sobre Investigación Científica" (o "Los Tónicos de la Voluntad"), y que él tituló en esa ocasión como "Fundamentos Racionales y Condiciones Técnicas de la Investigación Biológica". El motivo de su ingreso había dependido en última instancia de Rudolph Virchow, el padre de la patología celular. En 1900 recibe el premio "Moscu" para el trabajo médico o biológico más importante publicado durante el último trienio, y en 1905 Alemania le otorga el premio Helmholtz al mejor investigador científico. Por último, en 1906 el Real Instituto Carolino de Estocolmo le concede el Premio Nobel de Fisiología y Medicina. En 1904, Freud por su parte publica "Psicopatología de la vida cotidiana"; y en 1905 escribe "Una Teoría Sexual"; funda el *Jharbuch der Psychoanalyse*, pronuncia conferencias y publica otros libros y artículos, entre ellos "Historia del Psicoanálisis", en 1914. En 1920 concluye "Más allá del principio de placer", y escribe "Psicología de las Masas". En 1923 "El Yo y el Ello", y en 1929 "El Malestar en la Cultura". En 1930 le es otorgado el premio Goethe. Finalmente en 1934 escribe "Moisés y el Monoteísmo", que él alcanzará a ver publicado en 1939, poco antes de su muerte. En 1936 es desig-

nado Miembro Correspondiente de la Royal Society. Fueron en esos años numerosos los aportes y descubrimientos de Cajal, muchos de ellos publicados primero en la Revista Trimestral Micrográfica fundada por él con recursos propios, y luego en los Trabajos del Laboratorio de Investigaciones Biológicas. Los últimos años los dedicó a escribir libros literarios y memorias. Sus descubrimientos en neurohistología habían comenzado en 1886 y terminaron poco antes de su muerte.

En la primera parte del libro "Neuronismo o Reticularismo" ⁵, Cajal atribuye a His y a Forel la idea primordial de que las expansiones neuronales terminaban libremente. Curiosamente, el nombre de Freud no está inscripto junto al de His y Forel como pionero de la teoría neuronal. ¿Era que Cajal no leía el alemán, o lo hacía con mucha dificultad? ¿No había acceso fluido a revistas que no fueran escritas en francés o en español? Es probable que no haya leído las tempranas publicaciones de Freud sobre sus hallazgos en neurohistología, así como tampoco Freud leyó las del ruso Kutschin publicadas en 1863. Pero una cosa es evidente, y es que repasando los numerosísimos biógrafos españoles que tuvo Cajal, ninguno de ellos da muestras en sus libros de haber siquiera consultado la famosa y profusamente citada biografía de Sigmund Freud escrita por Ernest Jones. También es evidente que los múltiples méritos de Cajal eran de por sí más que suficientes, como para no bajar del pedestal por el mero hecho de agregar un científico más a la poblada lista que, ya para ese entonces, sostenía como adeptos la teoría neuronal.

Se encuentran muy escasos datos de Cajal en las biografías de Freud, y sólo una mención de Freud en la obra de Cajal.

Cajal, autodidacta, situado en la España decadente de fines del siglo XIX, escribe: "¡En cuantas ocasiones me sucedió, por ignorar las fuentes bibliográficas (y desgraciadamente no siempre por falta de diligencia, sino de recursos pecuniarios) y no encontrar un guía orientador, descubrir hechos anatómicos ya por entonces divulgados en lenguas que ignoraba y que ignoran también aquellos que debieran saberlas!

5. cf Ramón y Cajal, Santiago. Neuronismo y Reticularismo. Ed. Instituto Cajal. Madrid, 1952.

¡Y cuántas veces me ocurrió también, por carecer de disciplina, y sobretodo, por vivir alejado de ese ambiente intelectual del cual recibe el investigador novel estímulos y energías, abandonar la labor en el momento en que, fatigado y hastiado, no tanto del trabajo cuanto de mi triste y enervadora soledad, comenzaba a columbrar los primeros tenues albores de la idea nueva!"⁶.

"En Francia y en Alemania, y más en ésta que en aquella, reina una severa disciplina de escuela. Por respeto al maestro, ningún discípulo suele emplear métodos de investigación que no se deban a aquél. En cuanto a los grandes investigadores, creíanse deshonrados trabajando con métodos ajenos. Las dos grandes pasiones del hombre de ciencia son el orgullo y el patriotismo. Trabajan, sin duda, por amor a la verdad, pero laboran aún más en pro de su prestigio personal o de la soberanía intelectual de su país"⁷.

Freud, también autodidacta, y con una base económica más que precaria, pero rodeado de los sabios y los genios de la época, que hablaban su idioma, u otro idioma que él podía comprender... y sin embargo... veamos qué dice su biógrafo: "...describió una nueva técnica, los nuevos hallazgos, la teoría apropiada a los mismos, a la vez que esbozó algunas sugerencias más allá de los hechos. Todo esto fue hecho en pequeña escala, bajo el freno de una poderosa autolimitación de la imaginación, pero de todos modos nos muestra, como en embrión, al futuro Freud"⁸. /...en sus años juveniles, Freud (y no fue la única ocasión⁹) dejó escapar la posibilidad de alcanzar fama mundial por no atreverse a proseguir hasta su última -y ya bien cercana- conclusión el curso lógico de su propio pensamiento"¹⁰. Podemos imaginar al metódico y austero Cajal eliminando frases completas para dejar las que más convienen al sentido y estructura del trabajo. Frases que no serán más que trozos heterogéneos de hojarasca literaria, fragmentos que han perdido la vinculación y en los cuales ningún parentesco puede ser hallado entre ellos, ni siquiera la música y la cadencia que los unía en el fraseo. Sin embargo,

serán guardados celosamente. No es posible derrochar tantos minutos de lucidez poética. Serán apilados, de todos modos y como siempre, con otros restos (nunca mortuorios), producto de inspiraciones previas.

Freud, por el contrario, arrojó al fuego años enteros de escritura juvenil. ¿Inseguridad? ¿Temor al error? ¿Miedo a que ese error pudiera ser leído y evaluado por la posteridad?

Con temperamentos muy distintos, con personalidades casi opuestas y por diferentes caminos, cada uno a su modo expresó una idea rectora semejante: la curiosidad por el conocimiento del mecanismo íntimo del pensamiento humano, las bases anatómicas de la vida psíquica, y el secreto del impulso voluntario.

Autodidactas, tuvieron una tenacísima fuerza de voluntad que supieron oponer a la magnitud de cada obstáculo. Por supuesto, ambos conocieron la gloria estando vivos, hecho que no siempre sucede con los famosos. Pero también conocieron las privaciones, la lucha, la envidia, los contratiempos... y la Gran Guerra, respecto de la cual valdría la pena en algún otro escrito desarrollar sus opiniones. Ninguno de los dos llegó a vivir la segunda guerra, pero sabían que iba a ocurrir y alcanzaron a vislumbrar los hechos que, finalmente, resultaron imposibles de detener. Incansables luchadores, trabajaron hasta el año de su muerte.

No es el objeto de este relato penetrar en las respectivas biografías; por razones de espacio, tiempo y profundidad, así como también por falta de experiencia.

He intentado enfrentar las vidas de Freud y Cajal para mostrar, aún con pinceladas desparejas, el paralelo que existe no sólo en lo contemporáneo de ellos mismos, sino en lo actualísimo de su labor separada y extrañamente complementaria, fenómeno que tenemos nosotros el deber de interpretar. Sus posturas científicas anticiparon las que devenirían un siglo más tarde. Obstaculizado por la dicotomía existente entre la neurociencia objetiva

6. Ramón y Cajal, Santiago. Los Tónicos de la Voluntad. Ed. Espasa Calpe. Bs. As. 1946, p13.

7. Ramón y Cajal, Santiago. Recuerdos de mi vida. J Pueyo, Madrid, 1923. p190.

8. Jones, Ernest. Vida y Obra de Sigmund Freud. Ed. Horme. Bs. As. 1976, T1, p63.

9. Lo colocado entre paréntesis es mío.

10. Id. Jones, Ernest. T1, p61.

y la psicología subjetiva, el estudio de la mente y el cerebro como un todo integrado se ha fusionado modernamente en una única perspectiva.

Cajal y Freud, en una situación opuesta a la que tuvieron en vida, nunca han estado tan cerca uno del otro como en la actualidad. Uno, reciclando la teoría neuronal, habiendo imaginado (porque no pudo haberlo visto) en la microscopía óptica de principios del siglo pasado lo que hoy comprobamos con microscopía electrónica de alta resolución; y el otro, brindando el andamiaje clínico que nos permite, en una perfecta correlación anatómica (podemos comprobarla recién ahora) devanar la enmarañada madeja de pensamientos, sensaciones y vicisitudes que, ocultas o flagrantes, integran la personalidad humana. Entre ambos edificaron

los cimientos para un estudio más concreto de la esfera psíquica.

Escribió Freud: "Mi vida tuvo una sola finalidad: inferir o intuir cómo está construido el aparato psíquico y cuáles son las fuerzas que en él operan y reaccionan unas sobre otras."

A modo de respuesta, escribió Cajal: "...mi atención perseguía, en el vergel de la sustancia gris, células de formas delicadas y elegantes, las misteriosas mariposas del alma, cuyo batir de alas quién sabe si esclarecerá algún día el secreto de la vida mental..." "...quizá sólo el conocimiento exacto de la textura del cerebro permita averiguar el cauce material del pensamiento y de la voluntad, y sorprender la historia íntima de la vida en su perpetuo duelo con las energías exteriores". ♦



D'Agustini, MO ¹
Ferreira, ML ¹
Demarchi, DH ¹
Emmerich, JP ¹
Tornesello, B ¹
Pennini, MG ²

⁽¹⁾ Servicio de Neurocirugía. Hospital de Niños "Superiora Sor María Ludovica". La Plata.

⁽²⁾ Unidad de Neurofisiología. Hospital de Niños "Superiora Sor María Ludovica". La Plata.

✉ mdagustini@hotmail.com

Monitoreo neurofisiológico intraoperatorio en la cirugía de la médula anclada

Resumen

Presentamos nuestra experiencia en cirugía de médula anclada utilizando el monitoreo neurofisiológico como método de asistencia intraoperatoria realizada en el Hospital de Niños "Superiora Sor María Ludovica" de La Plata entre los años 1998 y 2006. Se intervinieron quirúrgicamente 40 pacientes con una edad promedio de 5.2 años. Las causas de anclaje medular más frecuentes fueron el re-anclaje secundario a cirugía de mielomeningocele (n: 14) y el filum terminale hipertrofico (n: 9). Las motivos de consulta principales fueron trastornos motores (n: 19) y estigmas cutáneos (n: 15). Utilizando el registro electromiográfico intraoperatorio, se logró en todos los casos preservar la función vesical, mejorar significativamente la espasticidad (n: 15) y evitar la progresividad de la signosintomatología. El monitoreo neurofisiológico resulta entonces un método indispensable para evitar déficit postoperatorios definitivos, guiando la cirugía a través de áreas carentes de inervación.

Palabras clave: electrofisiología, monitoreo intraoperatorio, médula anclada.

Abstract

Intraoperative neurophysiological monitoring in tethered cord surgery

We present our experience in the surgical treatment of tethered cord using the assistance of neurophysiological monitoring from 1998 to 2006. The procedure was done in 40 patients (mean age 5.2 years). The most frequent causes of tethered cord were that secondary to surgical treatment of myelomeningocele (n: 14), and hypertrophic phylum terminale (n: 9). Main presenting manifestations included muscle weakness (n: 19) and cutaneous stigmata (n: 15). By using the intraoperative electromyographic monitoring it was possible to preserve bladder function in all the cases, improve significantly the development of spasticity (n: 15) and avoid progression of clinical symptoms and signs. Thus, this procedure becomes absolutely necessary to avoid postoperative sequela guiding the surgical practice through anatomic areas devoid of nerves.

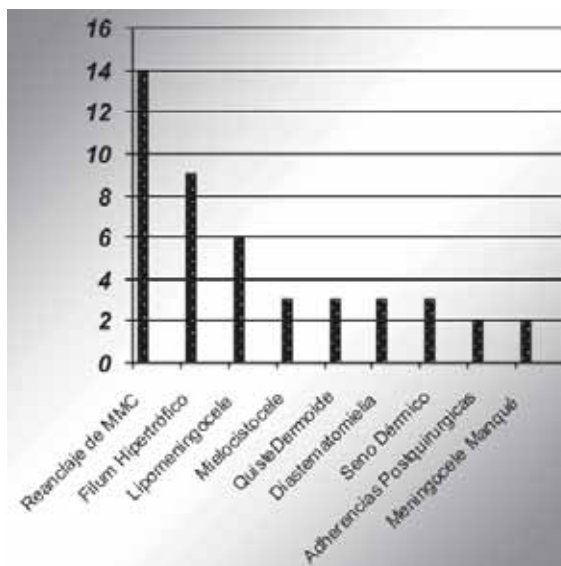
Key words: electrophysiology; intraoperative monitoring, tethered cord.

Introducción

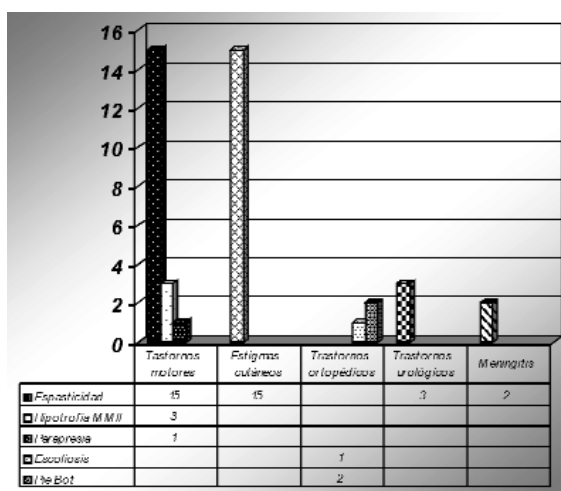
La cirugía del complejo vértebro-mielo-radicular representa siempre un alto riesgo de injuria nerviosa intraoperatoria. La liberación de la médula anclada es uno de los procedimientos que conducen a un alto porcentaje de daño neurológico permanente. Esta condición existe cuando alguna anomalía congénita o adquirida generalmente en la región lumbosacra impide la normal elongación medular cráneo-caudal durante el crecimiento, ejerciendo tensión sobre los elementos vasculo-neurales, y resultando casi invariablemente en un progresivo déficit neurológico. Usado en diversos centros neuroquirúrgicos en el extranjero⁽¹⁻⁵⁾, el Monitoreo Neurofisiológico Intraoperatorio (MIO) ha sido adoptado en nuestro centro para minimizar la posibilidad de lesionar dichas estructuras durante la disección quirúrgica, detectando en un estadio lo suficientemente precoz la presencia de tejido nervioso funcional como para prevenir que el daño se haga más extenso e irreversible⁽¹⁻⁴⁾.

Material y Método

Desde agosto de 1998 hasta abril de 2006 se realizaron 65 monitoreos neurofisiológicos en cirugía raquimedular, de los cuales 40 procedimientos correspondieron a liberación por médula anclada. La edad de los pacientes osciló entre los 3 meses y 14 años con una media de 5,2 años, perteneciendo 19 al sexo femenino y 21 al masculino. Las causas que generaron el anclaje medular se describen en el Cuadro 1 y las que motivaron la consulta en el Cuadro 2 (ver también Figuras 1 a 3). En todos los casos el protocolo de estudio incluyó: valoraciones neurológica, fisiátrica y urológica, estudios neurorradiológicos y estudios neurofisiológicos (PESS y EMG con velocidad de conducción). Técnica de Monitoreo: utilizamos un equipo Nihon Kohden de 4 canales para registro de la actividad muscular colocando electrodos bipolares en tibial anterior, flexor del hallux, gemelos bilateralmente y esfínter anal. Esta distribución permite monitorear actividad nerviosa correspondiente a los niveles L4-S3. Un estimulador bipolar es utilizado para generar impulsos eléctricos sobre es-



Cuadro 1. Etiología del anclaje medular.



Cuadro 2. Causas que motivaron la consulta.

estructuras que podrían contener elementos neurales (Figura 4).

Durante la intervención, la estimulación se realiza cuando hay dudas acerca de la presencia de tejido nervioso en la estructura a disecar, aplicando el neuroestimulador firmemente en el tejido y en un campo libre de LCR o sangre para evitar difusión, visualizando la respuesta en todos los canales del monitor simultáneamente, teniendo presente que la respuesta puede ser clínicamente objetivable por movimientos de los diferentes grupos musculares estimulados. Se comienza con estímulos de 1

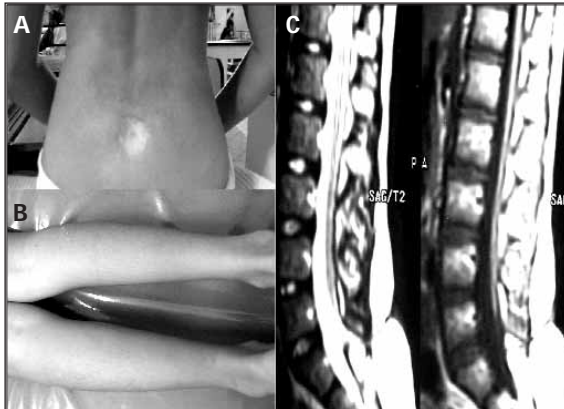


Figura 1. A: estigma cutáneo. B: hipotrofia de MID. C: RMN trayecto dermoneural y médula anclada.

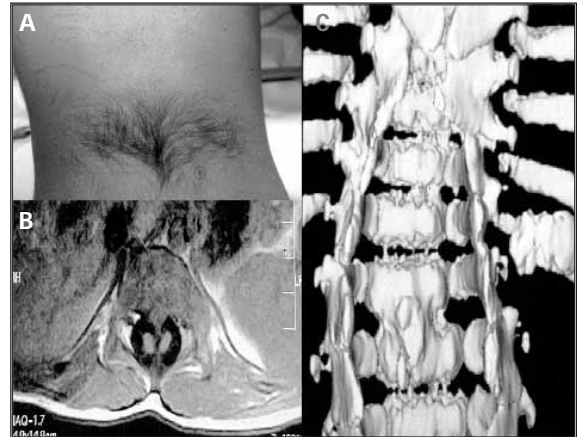


Figura 2. A: estigma cutáneo. B: RMN espolón óseo y diplomielia. C: Tac 3D raquisquisis y espolón.

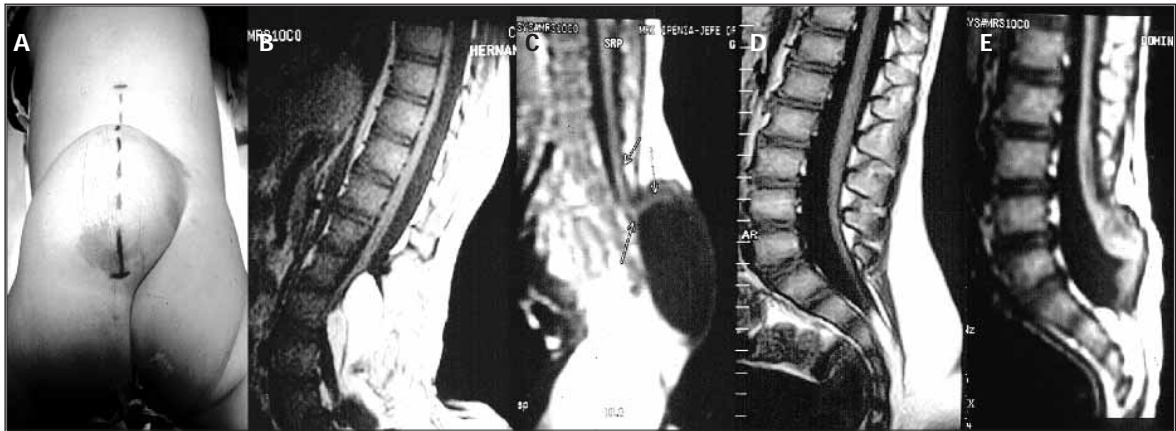


Figura 3. A: tumoración lipomatosa. B: Lipomeningocele. C: Mielocistocele. D: Filum hipertrofico lipomatoso. E: Reanclaje de mielomeningocele.

Mili ampere (MA) en forma creciente hasta obtener respuesta.

Un potencial de acción en cualquier canal se considera respuesta positiva según el siguiente criterio: Respuesta positiva entre 1 y 10 MA, se está estimulando sobre tejido nervioso; entre 11 y 25 estimulación cercana; más de 25 estimulación distante⁽⁵⁾.

Resultados

Evaluamos los mismos en función de los hallazgos intraoperatorios, la importancia de la estimulación eléctrica y la evolución clínico-neurofisiológica de los pacientes. Frecuentemente hallamos que las estructuras nerviosas que no pueden ser visualizadas incluso con medios de magnificación pueden ser demostradas con neuroestimulación (100% de los

casos de reanclaje secundario a mielomeningocele); por otra parte, en varios casos de filum hipertrofico la misma reveló la presencia de actividad en esfínter anal, lo que permitió luego de una disección cuidadosa identificar raíces sacras que corrían por su cara anterior. En los casos de lipomeningocele nos indicó (luego de liberar la médula) hasta qué límite reseca o vaporizar la grasa adherida a la placa (Figura 5). De los casos analizados podemos concluir que en aquellos pacientes asintomáticos que consultaron por estigma cutáneo, ninguno presentó déficit mayores en el postoperatorio inmediato, pudiendo asimismo preservar la función esfinteriana; por otro lado, en aquellos que consultaron por signos de liberación piramidal se observó una franca mejoría de la espasticidad. La evolución a largo plazo se grafica en el cuadro 3.

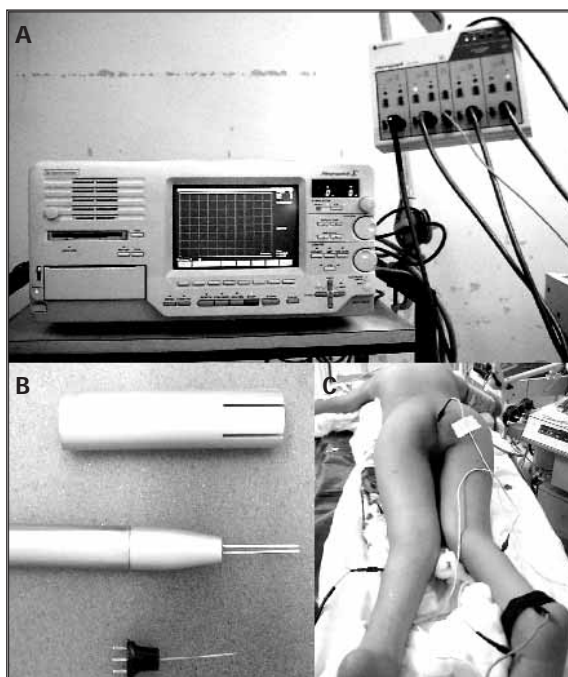


Figura 4. A: equipo Nihon Kohden (EMG). B: estimulador bipolar y electrodo bipolar. C: electrodos a nivel de miembros inferiores y esfínter anal.

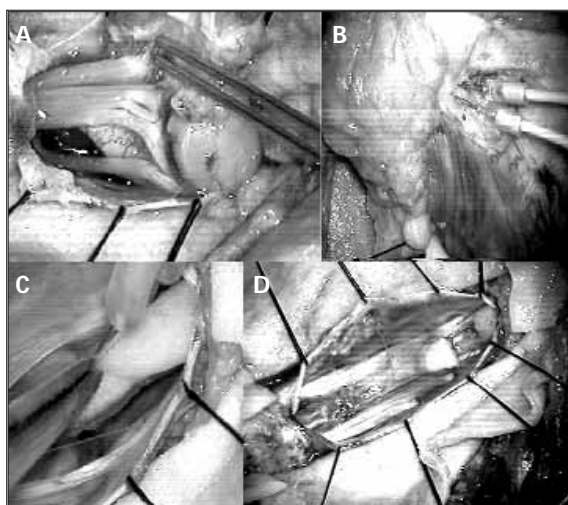


Figura 5. A y B: lipomeningocele. Estimulación a nivel de la placa lo que determinará el límite de la resección. C: filum hipertrofico lipomatoso. Estimulación previa a su sección. D: Sección del filum observando por debajo del mismo pequeñas raíces sacras.

Los estudios neurofisiológicos de control demostraron la remisión de la denervación en la mayoría de los casos.

Comentario y conclusiones

Originalmente, este método fue creado usando la metodología de estudio de la conducción del estímulo nervioso en los nervios periféricos y la médula espinal. Nuestra técnica es una adaptación de la empleada en centros extranjeros ⁽¹⁻⁵⁾.

Aunque esta técnica es usada en algunos centros pediátricos importantes en nuestro país, no hemos hallado referencias bibliográficas que relaten la experiencia local.

Del análisis de los datos previamente expuestos se concluye que la utilización del MIO en la cirugía de liberación medular resulta un método de asistencia indispensable para evitar déficit neurológicos permanentes. Esta técnica nos ha llevado a modificar el enfoque de la médula anclada permitiendo ser más "agresivos" en la disección en áreas seguras donde el registro eléctrico demuestra carencia de inervación.

Bibliografía

1. Kothbauer KF, Novak K. Intraoperative monitoring for tethered cord surgery: an update. *Neurosurg Focus* 2004; 16: E8.
2. Shinomiya K, Fuchioka M, Matsuoka T et al. Intraoperative monitoring for tethered spinal cord syndrome. *Spine* 1991; 16:1290-1294.
3. Sala F, Kazan M, Deletis V. Intraoperative neurophysiological monitoring in pediatric neurosurgery: why, when, how? *Child's Nerv Syst* 2002; 18:264-287.
4. Schaan M, Boszczyk B, Jaksche H, Kramer G, Gunter M, Sthohrer M. Intraoperative urodynamics in spinal cord surgery: a study of feasibility. *Eur Spine J* 2004; 13:39-43.
5. Phillips L, Jane J. Electrophysiologic monitoring during tethered spinal cord release. *Clin Neurosurg* 1995; 43: 163-174. ♦



Claudio A. Fernández¹
María Gabriela Miranda¹
Daniel G. Pollono²

⁽¹⁾ *Unidad de Patología Espinal,
Servicio de Ortopedia y Traumatología.*

⁽²⁾ *Unidad de Internación de Oncología
Pediátrica. Hospital de Niños
"Superiora Sor María Ludovica".
La Plata. Buenos Aires.*

PREMIO DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGÍA INFANTIL A LA MEJOR INVESTIGACIÓN CLÍNICA MÉDICA.
XXV CONGRESO SAOTI. BUENOS AIRES - OCTUBRE 2005.

Histiocitosis de células de Langerhans en el raquis infantil

Resumen

Introducción: la Histiocitosis de células de Langerhans incluye un amplio espectro de enfermedades de etiología desconocida, observada preponderantemente en niños. El objetivo del presente trabajo es: analizar formas de presentación, estudios complementarios, procedimientos diagnósticos, criterios de estadiificación y resultados de distintas modalidades terapéuticas en 12 pacientes con Histiocitosis de células de Langerhans con localización raquídea.

Materiales y Métodos: doce pacientes evaluados retrospectivamente con diseño de caso-control, tratados entre 1983-2004. Seguimiento promedio 5 años. La estadiificación incluyó extensión anatómica (Weinstein-Boriani-Biagini) y comportamiento biológico (Enneking). El centellograma, la TC y la RNM fueron los estudios de elección. El tratamiento incluyó corticoides, radioterapia, quimioterapia y cirugía.

Resultados: relación masculino-femenino 10-2, media edad 9 años 5 meses. Datos clínicos relevantes: dolor, limitación funcional o deformidad y compromiso neurológico. Predominio de formas únicas en raquis lumbar, cuerpo vertebral. Las variables clínicas fueron modificadas favorablemente con significancia estadística ($p \leq 0,05$). Se obtuvo la remisión de la enfermedad sin excepciones, pero persistieron distintas secuelas morfológicas vertebrales, sin traducción clínica.

Conclusión: Se obtuvo la curación de las lesiones, independientemente del tratamiento realizado. Al momento del diagnóstico, ningún criterio clínico, histológico o de imágenes pudo predecir el curso ulterior de la enfermedad.

Palabras clave: estadiificación, histiocitosis de células de Langerhans, infancia, raquis.

Abstract

Langerhans' Cell Histiocytosis of the Spine in Children

Background: Langerhans' Cell Histiocytosis includes a wide spectrum of disorders of unknown etiology observed mostly in children. The purpose of this investigation is: to analyze the clinical course, the complementary studies, the diagnostic pro-

cedures, the criteria of stadification and the results of the diverse treatment modalities, in the spine involvement.

Methods: twelve pediatric patients treated from 1983 to 2004 were retrospectively reviewed through a case-control design. Mean follow up was 5 years. Lesions were classified according to their anatomical extent (Weinstein-Boriani-Biagini) and biological behavior (Enneking). Supports for staging and searching were taken from Scintigraphy, CT and MRI. Treatment was performed by surgery, chemotherapy, corticosteroids and radiation therapy, depending on the extent of the disease. Alpha was set at 0.05.

Results: male-female ratio was 10-2. The most frequent clinical data were pain, deformity or stiffness and neurological impairment. Solitary location was prevalent. The lumbar spine was most frequently affected. The vertebral body was involved in all the cases. Clinical data were improved without exceptions but vertebral body collapse underwent poor improvement.

Conclusions: recurrence free-healing was obtained in all cases, regardless of treatment method. At the time of diagnosis, no clinical, radiographic or histological criteria could predict the course of the disease.

Key words: childhood, Langerhans' cell histiocytosis, oncologic staging, spine.

Introducción

La Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una lesión proliferativa, de etiología desconocida, localizada o diseminada, con gran polimorfismo clínico y pronóstico variable⁽¹⁻³⁾. Su principal característica es la proliferación de células retículo-histiocitarias (células de Langerhans (CLs)), con reclutamiento de eosinófilos, neutrófilos, y linfocitos. Junto al osteoma osteoide y al quiste óseo aneurismático, representa la lesión que ocupa espacio más frecuente en pediatría⁽⁴⁻¹⁴⁾.

En 1893 Hand presentó el caso de un niño de 3 años fallecido en el contexto de poliuria, hepatoesplenomegalia y un tumor intracraneano. Schüller en 1915 publica un artículo sobre lesiones líticas craneales en la infancia. En 1920 Christian presen-

ta un síndrome constituido por osteólisis múltiple, exoftalmia y diabetes insípida. La enfermedad de Hand-Schüller Christian quedó entonces descrita⁽¹⁵⁾.

En 1924 Letterer presenta un caso de enfermedad del sistema reticuloendotelial no leucémica y de curso fulminante. Similar observación fue realizada por Siwe algunos años después, constituyéndose la enfermedad de Letterer-Siwe.

En 1924 Calvé describió la vértebra plana y excluyó su relación con la tuberculosis⁽¹⁶⁾. Lichtenstein y Jaffé en 1940 describen el granuloma óseo eosinófilo, pero recién Compère, en 1950, atribuye su relación con la vértebra plana^(15,17).

En 1953 Lichtenstein utilizó por primera vez el término Histiocitosis X para agrupar las tres formas conocidas de la enfermedad: granuloma eosinófilo, Hand-Schuller-Christian y Letterer-Siwe, señalando la presencia constante de histiocitos y el desconocimiento etiológico^(15,18). En la actualidad se reconocen varios tipos intermedios, pero el granuloma eosinófilo es la variedad más frecuente.

La CLs fue descrita en 1868, pero recién en 1961 Birbeck demuestra por microscopia electrónica los gránulos intracitoplasmáticos que llevan su nombre. Dado que el común denominador de estas lesiones es el hallazgo constante de la CLs, el Writing Group of The Histiocyte Society publica en 1987 en la revista Lancet la nueva clasificación, y se acuña el término de Histiocitosis a Células de Langerhans⁽¹⁹⁾. En el tipo I quedan incluidas la lesión ósea única (grupo A-Bajo riesgo), enfermedad ósea multifocal (Grupo B-Bajo riesgo), multi-sistémica sin y con disfunción orgánica (Grupos C y D-Alto riesgo)^(19,20).

Las hipótesis actuales incluyen la posibilidad de un defecto de la inmunoregulación, y la posibilidad que se trate de una proliferación neoplásica^(21,22).

Las CLs actúan normalmente como centinelas del sistema inmunológico, transfiriendo antígenos al sistema inmunitario T. La activación de estas células determina la proliferación incontrolada de monocitos y macrófagos.

La enfermedad afecta múltiples sistemas dependiendo el pronóstico de la repercusión visceral.

La afectación ósea comprende un 70% a 90% de las localizaciones^(23,24). Las electivas son: macizo crá-

neo-facial (30%), fémur (12%), raquis (8-25%) y costillas (8%)^(23,25-31). El 80% de los casos se presenta antes de los 10 años de edad, especialmente las formas multifocales^(25,27,32).

La incidencia es de 5 casos anuales por millón de habitantes pediátricos entre 1 y 15 años de edad, con predominio en el sexo masculino⁽²⁹⁾. La serie de la Mayo Clinic, que incluye también adultos, evidencia una media de 12 años con extremos entre 3 y 50 años⁽¹⁵⁾.

Se han propuesto distintos métodos de tratamiento: quimioterapia, radioterapia, corticoides locales o sistémicos, inmovilización prolongada y cirugía. El objetivo del presente trabajo es: analizar las formas de presentación, los estudios complementarios, los procedimientos diagnósticos, los criterios de estadificación y los resultados de las distintas modalidades terapéuticas en 12 pacientes con histiocitosis de células de Langerhans en el raquis.

Material y Método

Estudio observacional, retrospectivo, de caso-control. Sobre un total de 96 pacientes pediátricos con HCL con compromiso esquelético fueron incluidos aquellos con afectación raquídea y edad inferior a 16 años.

Se revisaron las Historias Clínicas y estudios complementarios de 17 pacientes que reunieron esos requisitos, y que fueron tratados en los Servicios de Ortopedia-Traumatología y Oncología Pediátrica del Hospital de Niños "Superiora Sor María Ludovica" de La Plata, entre abril 1983 y julio de 2004. Se incluyeron 12 casos con documentación adecuada y seguimiento superior al año. Se precisó: edad, sexo e intervalo clínico-diagnóstico. Las siguientes variables clínicas fueron analizadas antes y después del tratamiento: dolor, deformidad o limitación funcional, estatus neurológico (escala de Frankel) y repercusión del estado general. De igual modo, se consignó la eventual relación con traumatismo, claudicación para la marcha y variables biológicas (hemograma, eritrosedimentación y fosfatasa alcalina). Las lesiones fueron clasificadas por topografía y extensión, en únicas o múltiples y, estas últimas, en óseas y extraóseas⁽¹⁹⁾.

La presencia de colapso vertebral, forma, simetría

y remodelamiento ulterior fueron especialmente analizados, al igual que la invasión de partes blandas y estado del disco intervertebral. También fueron evaluados los ejes espinales frontal y sagital. Se dispuso de los siguientes estudios complementarios (Tabla 1):

Estudios Complementarios	Nº
Radiografías (RX)	12
Tomografía Computarizada (TC)	6
Centellograma Tecnecio 99 (CT99)	9
Resonancia Nuclear Magnética (RNM)	5

Se analizaron las diferentes modalidades de biopsia: por punción y quirúrgicas, vertebrales y extra-vertebrales.

La estadificación se basó en tres criterios: 1. Histología. 2. Comportamiento biológico⁽³³⁾ (Figuras 1 y 3). 3. Extensión anatómica^(14,34) (Figura 2).

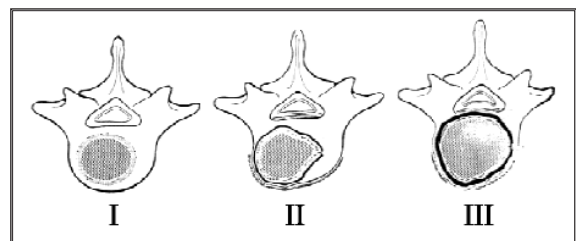


Figura 1. Clasificación de Enneking.
I Latente, II Activo, III Agresivo.

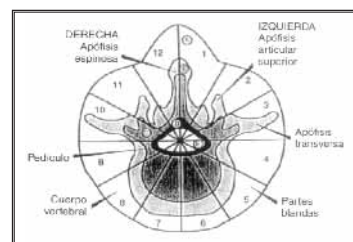


Figura 2. Extensión anatómica.
(Weinstein-Boriani-Biagini)

Tres pacientes con compromiso múltiple recibieron quimioterapia con protocolos variados que incluyeron Metotrexato y/o Vinblastina. En ocho pacientes se indicó Meprednisona y, en seis lesiones únicas, se asoció Radioterapia en dosis inferiores a 10 cG. La cirugía se indicó en 3 pacientes, uno

por compresión medular aguda en raquis torácico (T4) y dos por biopsia por punción previa negativa (C3 y C5). La mayoría de los pacientes usó algún tipo de ortesis.

El análisis estadístico de los resultados terapéuticos se realizó con la prueba no-paramétrica de McNemar. La significancia estadística se ajustó a $p \leq 0,05$. Las probabilidades se calcularon por la P exacta de Fisher.

Resultados

De la totalidad de HCL esqueléticas, la incidencia raquídea fue del 17.7%. Sobre doce casos incluidos en esta serie, seis correspondieron a formas únicas, cinco a multifocales y uno a multisistémica. La media etaria fue de 9 años 5 meses (rango 6 meses-16 años), la relación masculino-femenino 10-2. El intervalo entre los primeros signos-síntomas y el establecimiento diagnóstico tuvo un promedio de 5 semanas (rango 1-12). El seguimiento medio fue de 5 años (rango 1-10 años). Todos los pacientes tuvieron dolor local con incremento nocturno en la mitad de ellos. Tres pacientes sufrieron daño neurológico, dos de tipo radicular y uno medular (Frankel C). Diez pacientes tuvieron distintos grados de rigidez de tronco o actitudes antálgicas (tortícolis, actitud escoliótica) o claudicación para la marcha. En un solo caso hubo referencia de traumatismo. La tríada clínica de mayor frecuencia fue dolor, deformidad o limitación funcional y compromiso neurológico.

Con las radiografías iniciales pudo sospecharse la lesión en el 75% de los casos. La mayoría de ellas asentó en la columna lumbar (6 casos), seguidos por la torácica (3 casos) y la cervical (2 casos). En un paciente la afectación vertebral fue múltiple. Las localizaciones óseas extravertebrales más frecuentes correspondieron a calota (4 casos), fémur (2 casos) y omóplato (2 casos). Desde el punto de vista general se constató síndrome febril (1 caso), derrame pericárdico (1 caso), anemia ferropénica severa (1 caso) y, lesión cutánea (1 caso).

El aspecto radiotomográfico inicial evidenció osteolisis en todos los casos, vértebra plana (4 casos), aspecto de cuña frontal (3 casos), cuña sagital (3 casos) y lisis sin colapso (2 casos). No hubo compro-

miso del arco posterior.

La TC y/o RM tuvieron una sensibilidad del 100% y, alta especificidad para inferir el diagnóstico y estadificar la lesión. Se realizaron 6 biopsias vertebrales por punción guiadas por TC, con falsos negativos en la mitad. En tres pacientes la biopsia vertebral fue quirúrgica y permitió el diagnóstico de certeza. En tres oportunidades se certificó el diagnóstico por biopsia extravertebral (calota, peroné y piel).

El comportamiento biológico correspondió mayoritariamente al grado 3 de Enneking.

En el esquema Weinstein-Boriani-Biagini la ubicación fue en el cuerpo vertebral, incluyendo en la mitad de los casos, todas las capas axiales (óseas y extraóseas). Sin embargo, no hubo compromiso de los pedículos. En tres pacientes la RNM puso de manifiesto un huso de tejido granulomatoso con invasión del canal neural (extraóseo-extraneural). La señal del cuerpo vertebral fue iso-hipointensa en T1 con refuerzo de Gadolinio e hiperintensa en T2. No se afectó el disco en ningún caso. En todas las formas de colapso, la reconstitución de la altura vertebral fue inferior al 50%.

Análisis de variables post-terapéutica: en términos estadísticos se evidenció que el tratamiento mejoró el dolor ($p < 0,01$) y la limitación funcional y/o la actitud antálgica ($p < 0,01$). La función neurológica fue normal en todos los pacientes ($p > 0,08$). En dos niños observamos cifoescoliosis y en uno cifosis. La deformidad en el plano frontal fue mínima, pero en el sagital fluctuó entre 10 y 30 grados Cobb, aunque sin repercusión en el aspecto externo o funcionalidad ($p > 0,08$). En la mayoría de las vértebras persistieron distintos tipos de deformaciones ($p < 0,01$). Dos pacientes, que padecieron formas múltiples, experimentaron recaída ($p < 0,15$). Todos los pacientes vivían a la fecha de corte del estudio, sin evidencia de enfermedad y, cuatro llegaron al fin del crecimiento.

Discusión

Ninguna enfermedad esquelética es tan variable en su presentación y curso clínico como la HCL, oscilando entre la auto-resolución y el óbito por compromiso sistémico. El mal pronóstico guarda rela-

ción con la menor edad de los pacientes y con la repercusión visceral ^(15,23). Aun en las formas benignas (Granuloma eosinófilo), la recurrencia ha sido comunicada hasta 5 años posteriores al tratamiento. Sin embargo, es más frecuente en las formas diseminadas. La generalización a partir de un foco único es excepcional ^(23,35).

Constatamos, en la mayoría de los pacientes, evidencias radiográficas tempranas de la enfermedad, desde osteolisis somática sin esclerosis circundante, al colapso vertebral. En la mitad de la muestra hubo compromiso del muro posterior con indemnidad de los pedículos. En algunas situaciones, el área lítica puede remedar imágenes de mayor agresividad, con rotura de la cortical, reacción perióstica e invasión de partes blandas ⁽¹⁶⁾. Aunque en nuestra serie no hubo afectación del arco posterior, la misma ha sido comunicada por distintos autores ^(15,32,36).

La vértebra plana sólo ocurrió en un tercio de los pacientes y, aunque se considera típica de la enfermedad, no es patognomónica. Muchas entidades deben incluirse en el diagnóstico diferencial: sarcoma de Ewing, quiste óseo aneurismático, hemangioma, metástasis de neuroblastoma, leucemia, linfoma, osteogénesis imperfecta, tuberculosis y en-

fermedad de Gaucher ^(35,37). Sin embargo, y en nuestra opinión, en estas patologías existe suficiente evidencia clínica e imagenológica, para realizar el diagnóstico diferencial. Este es un detalle no menor a la hora de decidir si realizar, o no, una biopsia. En principio, consideramos obligatoria la misma cuando se trata de una lesión lítica, dado el amplio espectro etiológico.

En caso de vértebra plana, excluyendo las causas detalladas up supra, puede proponerse el diagnóstico con las imágenes, especialmente cuando la ubicación de la lesión es de difícil acceso o cuando se sospeche alta morbilidad por el procedimiento de biopsia (Figura 3). De hecho, el daño de las placas fisarias conspiraría con la remodelación ósea post-colapso ^(15,18,23,24,28,35). Habitualmente realizamos biopsia por punción asistidos por TC, no sólo para mayor seguridad clínica del procedimiento, sino también para obtener muestra de un área representativa. A pesar de ello, el porcentaje de falsos negativos superó el 50%. La experiencia vertida en la literatura es muy disímil. Algunos autores comunican 90-100% de efectividad y otros, apenas 15% ^(31,38,39). Por ello, estos últimos proponen la biopsia quirúrgica. Nosotros hemos repetido la biopsia por punción y, ante igual suerte, el procedi-

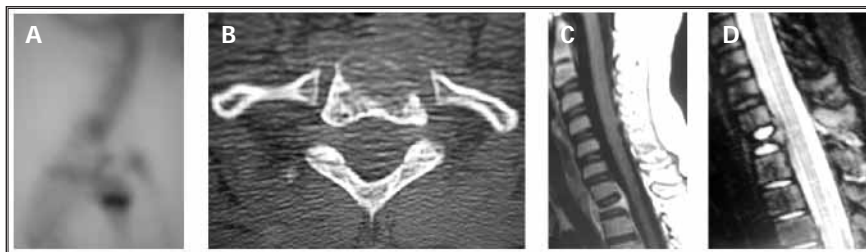


Figura 3. Caso 4: Varón 11 años edad.
Raquialgia y radiculalgia C8-T1 bilateral.



Figura 3 (cont.). Control a 1 año de seguimiento.
E, F y G: aspecto de vértebra plana en TC y RNM.
Asintomático

Tabla 2. Datos clínicos relevantes, estadificación y resultados.
(OT: ortesis. CTD: corticoides.TQ: tratamiento quirúrgico. RDT: radioterapia. QT: quimioterapia).

N	Edad	Sexo	Nivel	Clínica	Aspecto RX	Biopsia	WBB	Enneking	Trat	Resultado Clínico
1	12A	M	T4	Dolor Frankel C	Osteolisis Cuña sagital Cifosis aguda	Si	3-7 BE	3	TQ CTD OT	Asintomático
2	7A	M	L3	Dolor	Osteolisis Cuña sagital Cuña frontal	Si	4-8 AD	2	RDT CTD OT	Asintomático
3	7A	M	C5	Dolor	Osteolisis Cuña sagital	Si	4-8 AD	3	TQ OT	Asintomático
4	11A	M	T1	Dolor Radiculargia	Osteolisis Vértebra plana	No	3-8 AE	3	RDT CTD OT	Asintomático
5	13A	M	L2	Dolor	Osteolisis Cuña frontal	Si	4-7 AD	3	RDT CTD OT	Asintomático
6	15A	M	T12	Dolor	Osteolisis Vértebra plana	No	4-8 BD	3	RDT OT	Asintomático
7	16A	F	C3	Dolor	Osteolisis	Si	4-8 BD	2	TQ	Asintomático
8	6M	F	Múltiple	Dolor	Osteolisis	Si Piel	3-8 BD	3	QT	Asintomático
9	8A	M	L5	Dolor Radiculargia	Osteolisis Cuña frontal	Si	4-8 BD	3	RDT CT OT	Asintomático
10	4A	M	L1 Múltiple	Dolor	Osteolisis Vértebra plana	Si Peroné	4-8 BD	3	QT	Asintomático
11	14A	M	L1 Múltiple	Dolor	Osteolisis	Si Calota	4-6 AC	3	QT	Asintomático
12	6A	F	L4	Dolor	Osteolisis Vértebra plana	No	4-8 AE	3	CTD OT	Asintomático

miento quirúrgico fue la norma. Dado que, la misma incluye llegar al cuerpo vertebral por vía anterior, realizamos el curetaje completo con adición de injerto estructural autólogo para tratar el déficit mecánico resultante. Eventualmente adicionamos instrumentación. Esta es, nuestra primera indicación de cirugía en esta patología (Figura 4). Si existe concomitancia de lesión extraespinal accesible (ósea o visceral), ese será el sitio electivo de biopsia. El scan con CT99 mostró hipercaptación en seis casos y fue normal en tres. Cabe acotar que este último hallazgo se constató en pacientes que tenían evidencia radiográfica de la enfermedad. La TC

y/o RM tuvieron una sensibilidad del 100% y, alta especificidad para inferir el diagnóstico y estadificar la lesión.

El CT99 es para nosotros un estudio obligatorio que permite detectar la lesión y precisar si es solitaria o múltiple. En este último caso, el diagnóstico diferencial incluye formas sistémicas de HCL, leucemia y, eventualmente, infección multifocal. En nuestra experiencia, es el segundo estudio de elección en todo niño con raquialgia persistente, cualquiera fuese el diagnóstico presuntivo. Los falsos negativos centellográficos, en ésta y otras series, podrían deberse a la particular patogénesis de

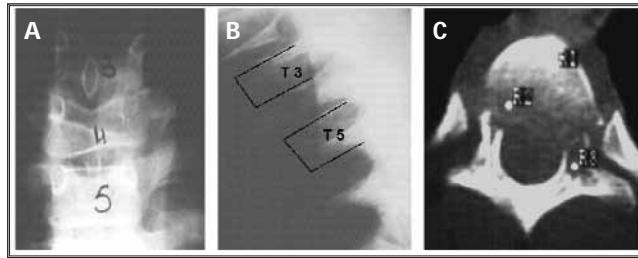


Figura 4. Caso 1: varón de 12 años de edad, HCL en T4.
A y B: Rx, colapso asimétrico coronal y cifosis.
C: Osteolisis y rotura del muro vertebral posterior.

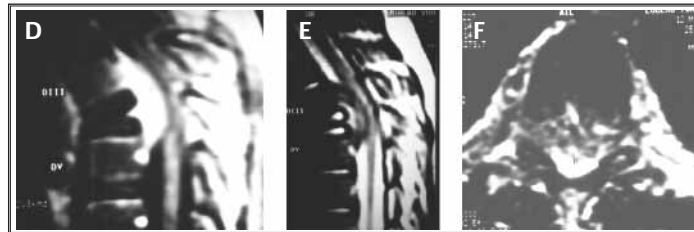


Figura 4 (cont.). D, E y F: tejido granulomatoso en canal y compresión medular anterior. Estatus neurológico Frankel C

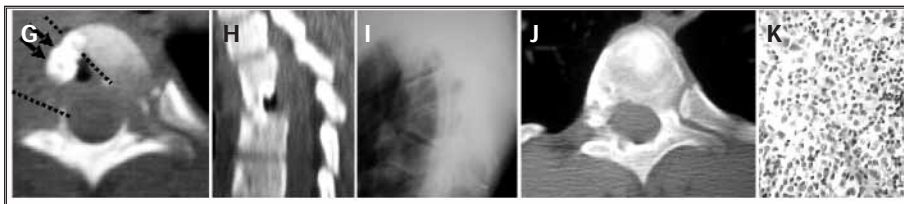


Figura 4 (cont.). G y H: corpectomía parcial video asistida por mini toracotomía derecha. Remoción del tejido granulomatoso intracanal. Estabilización con doble injerto de costilla (Flechas). I y J: aspecto a 5 años de seguimiento. Cicatrización pero cifosis residual de 30 grados. Paciente asintomático, Frankel E. K: corte histológico (HE).

la enfermedad ^(15,18,23,38,40). En efecto, tres fenómenos se suceden en el transcurso del tiempo: la instalación de una proliferación de CLs, necrosis con acúmulo de leucocitos y, finalmente, lípidos y tejido fibroso. Ésta última etapa podría justificar la escasa sensibilidad centellográfica ⁽¹⁵⁾. En ese sentido, muchos autores han comunicado, como lo hacemos nosotros aquí, lesiones radiográficas con nulidad del CT99.

La TC y la RNM son indispensables para evaluar un área anatómica poco accesible a los rayos X y, especialmente, para estadificar las lesiones desde el punto de vista biológico y anatómico. Casi todos los casos de la presente serie se comportaron agresivamente (Enneking 3), como lo demuestra el escaso retardo diagnóstico. Diferencia drástica con los tumores primarios formadores de hueso y el quiste óseo aneurismático, cuya evolución es muy lenta ⁽¹¹⁾. El raquis lumbar fue el sector espinal electivo. Sin excepción, la ubicación fue en el cuerpo vertebral, sector horario 4-8 del esquema de Weinstein-Boriani-Biagini. Con frecuencia la extensión axial incluyó la periferia del soma y el canal neural en extradural. Esta situación es la causa potencial de compresión mieloradicular.

La TC helicoidal y, las formas de reconstrucción derivadas de la misma, fueron claves para evaluar el daño óseo. La RNM fue insustituible para detectar la invasión intracanal por un huso de tejido granulomatoso, cuya extensión sobrepasó el nivel vertebral en 2 o 3 segmentos. La semiología por RNM incluyó una señal intermedia en T1 (entre grasa y músculo), reforzada con Gadolinio, STIR e hiperseñal en T2. Cabe señalar que la HCL en conjunto con Osteoma osteoide, Condrioblastoma, fractura por estrés y osteomielitis, son pasibles de dar una imagen "en llamarada" en T2, siendo posible confundirlos con sarcoma ⁽⁴¹⁾. Finalmente la RNM podría discriminar la constitución histológica entre las fases proliferativa, granulomatosa y xantomatosa ⁽³⁸⁾. El colapso vertebral puede constituir formas diferentes a la vértebra plana, tales como: diábolo, cuña frontal y sagital ⁽⁴²⁾. La recuperación de la altura vertebral dependería esencialmente de la menor edad del paciente y de la indemnidad de las placas fisarias. La misma oscila en la literatura

internacional entre 18% y 90% y, sin relación con el sector espinal involucrado ^(28,42-44). Nosotros comprobamos en esta serie que es inferior al 50%.

El compromiso neurológico ha recibido escasa atención en la literatura internacional, a pesar de existir comunicaciones con daños clínicos severos. Su incidencia promedia el 2-10% ^(17,28,32,35,39,42,45-48).

Es más frecuente en adultos y en la región torácica ^(32,39,44). El tratamiento es controvertido y en muchos casos las justificaciones son ambiguas. Algunos investigadores proponen tratamiento inmediato con corticoides y radioterapia a bajas dosis y, otros, cirugía ^(17,35,39,49-51). No queda claro si idéntica conducta merece un cuadro radicular o medular. En nuestra opinión, la indicación de cirugía es excepcional, constituyendo una emergencia neuroquirúrgica. Queda reservada para casos de inestabilidad mecánica y neurológica en la cual se combinan dos factores: cifosis de ángulo agudo e invasión canal por tejido granulomatoso. Dado la estadificación anatómica de la lesión, el abordaje y resolución debe ser anterior, como se precisara up supra. Esta observación adquiere mayor énfasis si la lesión asienta en el sector torácico superior, en virtud del empobrecimiento vascular medular fisiológico ⁽⁵²⁾. Esta es, para nosotros, la segunda indicación de cirugía. La vía posterior estaría indicada, a título excepcional, en raros casos de lesión aislada de arco posterior ⁽³⁶⁾. Insistimos en el hecho que, existe una contraindicación formal de realizar laminectomía como gesto aislado en la infancia. Las deformidades iatrogénicas en el plano sagital (cifosis, lordosis) o frontal (escoliosis) o en ambos; según el sector espinal, el número de vértebras involucradas o la resección de las facetas articulares; han sido reportadas entre el 24% y el 100% ⁽⁵³⁻⁵⁵⁾. La terapéutica con radioterapia (Co60-Acelerador de partículas) determina complicaciones infrecuentes a bajas dosis (menos de 10cG). No ha sido comunicada la presencia de otro tumor en el campo operatorio, aunque la aparición de lesiones epiteliales secundarias debe controlarse por décadas. Por otra parte, debemos considerar que existe asociación entre HCL con tumores germinales y leucemias/linfomas ^(21,22,56).

La alternativa de inyección intralesional con corti-

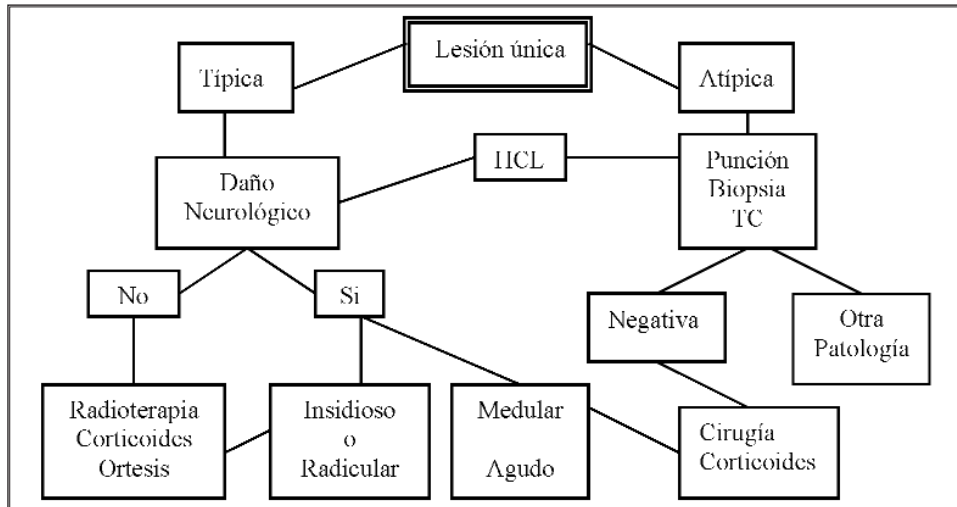


Figura 5. Algoritmo en lesión única.

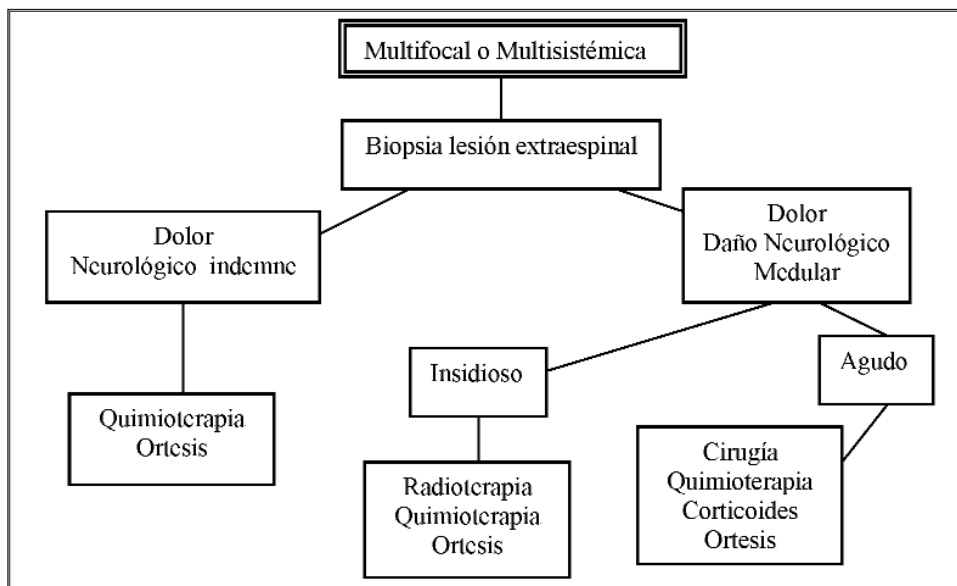


Figura 6. Algoritmo en formas multifocal y/o multisistémica.

coides fue comunicada por Capanna ⁽⁵⁷⁾. No tenemos experiencia con la misma.

La historia natural de la HCL demostró que la curación puede acontecer de manera espontánea, inclusive, en formas multisistémicas. Sin embargo, no hay datos clínicos, de imágenes, o histológicos, predictivos del curso ulterior de la enfermedad ^(10,15,18,35,38).

En esta serie, a pesar de los distintos tipos de tratamiento, para las diferentes formas de presentación y, de los cambios de modalidad terapéutica a través del tiempo, no detectamos evidencia de en-

fermedad en los últimos controles. Sobre la base de los resultados y, de la revisión de la bibliografía, proponemos el protocolo que se expresa en figuras 5 y 6.

Conclusión

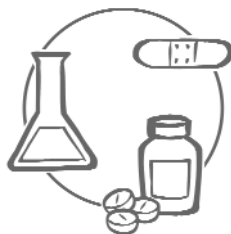
La HCL es una enfermedad infrecuente, variable en su forma de presentación y curso evolutivo. La tríada clínica prevalente está conformada por dolor, deformidad o limitación funcional y, com-

promiso neurológico. El CT99, la TC y RNM son insustituibles para el diagnóstico y la correcta estadificación de las lesiones. Las formas óseas, uni, multifocal y, multisistémica, requieren distinto plan terapéutico. En cualquier caso, el objetivo es curar la lesión, preservar la función neurológica y asegurar la estabilidad espinal.

Referencias bibliográficas

1. Robert H., Dubouset J., Miladi L. Histiocytosis X in the juvenile spine. *Spine* 1987; 2: 167-72
2. Schajowicz F, Ackerman LV, Sissons HA. Histological typing of bone tumors. International histological classification of tumors. 1972, N° 6. World Health Organization, Geneva.
3. Schajowicz F. Tumors and tumor like lesions of bone and joints. Springer-Verlag 1981; 9: 424
4. Beer SJ, Menezes AH. Primary tumors of the spine in children. *Spine* 1997; 22: 649-659
5. Bolling S., Beauchamp C. Presentation and Evaluation of Bone Tumors. AAOS Instructional Course Lectures, 1999, Vol. 48: 607-12
6. Cahuzac JP, Clement JL. Diagnostic des tumeurs osseuses du rachis. In: Chirurgie et orthopédie du rachis. Sauramps Médical 1989: 215-229
7. Castagno AA. Tumores vertebrales primitivos. *Rev Asoc Arg Ortop y Traumatol* 1996, Vol 61; 2: 216-25
8. Depottrr J, Rigault P, Padovani JP et al. Tumeurs osseuses primitives du rachis chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1984; 70: 429-41
9. Dubouset J. Traitement des tumeurs du rachis chez l'enfant. In: Chirurgie et orthopédie du rachis. Sauramps Médical 1989: 235-56
10. Fernández C.A. Tumores espinales primarios en la infancia. (Trabajopara Optar a Miembro Titular). Sociedad Argentina de Patología de la Columna Vertebral. Noviembre de 2002.
11. Fernández C.A. Quiste Óseo Aneurismático de Columna en Niños. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol*, 2004, Año 69, pp311-18
12. Fraser RD, Paterson DC, Simpson DA. Orthopaedic aspects of spinal tumors in children. *J Bone Joint Surg* 1977; 59-B: 143-151
13. Mehlman CH, Crawford AH, McMath JA. Pediatric vertebral and spinal cord tumors: a retrospective study of musculoskeletal aspects of presentation, treatment and complications. *Orthopedics* 1999; 22: 49-56
14. Weinstein JN. Spine neoplasms. In: Weinstein SL Ed: *The Pediatric Spine: Principles and practice*. NY: Raven Press, 1994: 887-916
15. Bollini G. Histiocytose à cellules de Langherans. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement* 1996; pp.169- 80.
16. Levine S., Dormans J., Meyer J., Corcoran T. Langherans' Cell Histiocytosis of the Spine in Children. *Clin Orthop* 1996; 323: 288-93
17. Green N, Robertson W, Kilroy A. Eosinophilic Granuloma of the Spine with Associated Neural Deficit. *J Bone Joint Surg* 1980; 62-A: 1198-2002
18. Sessa S., Sommelet D., Lascombes P., Prévot J. Treatment of Langerans-Cell Histiocytosis in Children. *J Bone Joint Surg* 1994; 76-A: 1513-25
19. Writing Group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet*, 1987, J: 208-9
20. Howarth D.M., Gilchrist G.S., Mullan B.P., Wiserman G.A. Langherans Cell Histiocytosis. Diagnosis, Natural History, Management and Outcome. *Cancer* 1999; 85: 2278-90.
21. Egeler R.M. Commentary. Langherans Cell Histiocytosis: A Pathologic Combination of Oncogenesis and Immune Dysregulation. *Pediatr Blood Cancer* 2004; 42: 401-3
22. Nezelof C., Basset F. Perspective. A Hypothesis Langherans Cell Histiocytosis. The failure of the Immune System to switch from an Innate to an Adaptive Mode. *Pediatr Blood Cancer* 2004; 42: 398-400
23. Bollini G., Jouve J., Gentet J., Jacquemier M., Bouyala J. Bone lesions in Histiocytosis X. *J Pediatr Orthop*. 1991; 11: 469-77
24. Finidori G., Daussange J., Nezelof C., Prado J. Histiocytose X. *Encycl. Méd. Chir. Paris, Appareil locomoteur*, 14030 C-60, 11. 1980
25. Braier J.L., Pollono D.G., Rey G., Amaral D. Langherans Cell Histiocytosis (LCH). Experience at four Pediatric Institutions in Argentina. Meeting Histiocyte Society. *Med Pediatr Oncol* 1998; 31: 45
26. Gardner H. Langherans' Cell Histiocytosis. Still an unsolved problem. *Ped Hematol Oncol* 1999; 16: 489-93
27. Kilpatrick S.E., Wenger D.E., Gilchrist G.S., Shives T.C. Langherans' Cell Histiocytosis (Histiocytosis X) of Bone. A Clinical-Pathologic. Analysis of 263 Pediatric and Adult Cases. *Cancer* 1995; 76:24771-84.

28. Nesbit M, Kieffer S., D'Angio G. Reconstruction of vertebral height in histiocytosis-X: a long term follow-up. *J Bone Joint Surg* 1969; 51-A:1360-8
29. The French Langherans Cell Histiocytosis Study Group. A multicenter retrospective survey of Langherans' Cell Histiocytosis: 348 cases observed between 1983 and 1993. *Arch Dis Child* 1996; 75: 17-24
30. Titgemeyer C., Grois N., Minkov M., Flucher-Wolfram B. Pattern and course of Single-System Disease in Langherans Cell Histiocytosis. Data from the DAL-HX 83 and 90 study. *Med Pediatr Oncol* 2001; 37:108-114
31. Yeom J., Lee Ch., Shin H., Lee ChS., Han Ch., Chang H. Langherans' Cell Histiocytosis of the Spine. *Spine* 1999, Vol. 24, N° 16: 1740-49
32. Kerr R. Eosinophilic granuloma of the spine causing neurologic deficit. *Orthopedics* 1989; 12: 312-5
33. Enneking W. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop* 1986; 204: 9-24
34. Boriani S, Biagini R, Weinstein JN. Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. *Spine* 1997; 22: 1036-44
35. Floman Y, Bar-On., Mosheiff R., Mirovsky Y., Robin G., Ramu N. Eosinophilic Granuloma of the Spine. *J Pediatr Orthop* 1997, B, Vol.6, N°4: 260-5
36. Wills B.P., Dormans J.P., Celerin L.J. Langherans cell histiocytosis of the spine in children. POSNA 2005 Annual Meeting, pp 123.
37. O'Donnell J., Brown L., Herkowitz. Vertebra plana-like lesions in children: case report with special emphasis on the differential diagnosis and indications for biopsy. *J Spinal Disorders* 1991; 4: 480-5.
38. Ghanem I., Tolo V., D'Ambra P., Malogallowkin M. Langherans Cell Histiocytosis of Bone in Children and Adolescents. *J Pediatr Orthop* 2003, 23: 124-30.
39. Yabsley R., Harris W. Solitary eosinophilic granuloma of the vertebral body causing paraplegia. *J Bone Joint Surg* 1966; 48-A: 1570-74
40. Derqui J., Maza A., Schajowicz F. Tratamiento del granuloma eosinófilo del hueso. *Bol y Trab SAOT*, 1975: 388-410
41. Azouz E. Magnetic Resonance Imaging of Benign Bone Lesion: Cysts and Tumors. *Radiology* 2002, Vol.13: 219-2.
42. Seimon L. Eosinophilic Granuloma of the spine. *J Pediatr Orthop* 1981, Vol. 1, N° 4: 371-77
43. Ippolito E., Farsetti P., Turdisco C. Vertebra plana. *J Bone Joint Surg* 1984; 66-A: 1364-69.
44. Raab P., Hohmann F, Kühl J., Krauspe R. Vertebral Remodeling in Eosinophilic Granuloma of the Spine. *Spine* 1998, Vol.23, N° 12:1151-4
45. Berry H., Gresik M., Maybee D. Histiocytosis X in bone only. *Med Pediatr Oncol* 1990, 18: 292-4
46. Conrad III EV, Oldzewski AD, Berger M, Powell E, Brucker J. Pediatric spine tumors with spinal cord compromise. *J Pediatr Orthop* 1992; 12: 454-60
47. Kumar A. Eosinophilic granuloma of the spine with neurological deficit. *Orthopedics* 1990; 13: 1310-2
48. Oberman M. Idiopathic Histiocytosis. A clinicopathologic Study of 40 cases and review of the literature on Eosinophilic Granuloma of Bone, Hand-Schuller-Christian and Letterer-Siwe Disease. *Pediatr* 1961:307-27
49. Hokama J., Maenza R., Roble L., Malvarez H. Granuloma eosinófilo de la columna vertebral. *Alternativas terapéuticas. XII Cong Arg Sociedad Argentina de Patología de la Columna Vertebral*. 2002, pp: 34
50. Sohn M., Park H., Park HS., Kim J. Anterior Cervical Corpectomy and Fusion Using Miniplate and Screws in a 7-year-Old Child With Eosinophilic Granuloma of the Cervical Spine. *Spine* 2001, Vol. 26, N° 10: 1193-96.
51. Willis B., Ablin A., Wienberg V., Zoger S et al. Disease Course and late sequelae of Langherans' Cell Histiocytosis: 25 years Experience at The University of California, San Francisco. *J Clin Oncol* 1996; 14: 2073-82
52. Dommissie G.F. The blood supply of the spinal cord. *J Bone Joint Surg* 1974; 56B: 225-35
53. Papagelopoulos PJ, Peterson HA, Ebersold MJ, Emmanuel PR, Choudhury SN, Quast LM. Spinal column deformity and instability after lumbar or thoracolumbar laminectomy for intraspinal tumors in children and young adults. *Spine* 1997; 22: 442-451
54. Tello CA, Bersusky SE. Deformidades espinales post-laminectomía y radiación. *Bol y Trab SAOT*, 1979: 386-401
55. Tello CA, Bersusky E, Francheri A, Baroni E. Deformidades de la columna vertebral consecutivas a tratamiento de tumores raquídeos en la infancia. *Rec Soc Arg Ort y Traumat Infantil*. Año II N° 1; 1990: 41-9
56. Cassady J.R. Current role of radiation therapy in the management of histiocytosis X. *Hematol Oncol Clin North Am* 1987; 1: 123-9
57. Capanna R., Springfield D., Ruggieri P, Biagini R., Picci R., Bacci G, Giunti A., Lorenzi E., Campanacci H. Direct cortisone injection in eosinophilic granuloma of bone: a preliminary report on 11 patients. *J Pediatr Orthop* 1985; 5: 339-42. ♦



Carlos Cipolla
Carlos González Landa
M. Celeste Martinoli
Horacio Mosca
Daniela Perli
Carlos Spacarotel

*Servicio de Clínica Pediátrica I. Sala 2.
Hospital de Niños "Superiora Sor
María Ludovica".*

Pseudotumor cerebral o hipertensión intracraneana idiopática

Resumen

La hipertensión intracraneana idiopática es una entidad poco común en la infancia que obliga a descartar otras patologías endocraneales. Si bien el curso evolutivo es en general benigno, puede resultar en un deterioro grave de la función visual, lo que obliga a un control riguroso de la misma hasta la resolución completa del cuadro.

Presentamos el caso de una niña de 11 años con cefalea y trastornos visuales e historia de corticoterapia prolongada. Los estudios por imágenes descartaron proceso ocupante. El examen oftalmológico reveló papiledema bilateral. Realizadas las interconsultas y los exámenes complementarios necesarios para arribar al diagnóstico, se instauró tratamiento obteniéndose mejoría paulatina.

Palabras clave: hipertensión intracraneana idiopática, pseudotumor cerebral.

Abstract

Brain pseudotumor or idiopathic intracranial hypertension.

Idiopathic intracranial hypertension is a rare condition in childhood which requires careful investigations in order to discard other etiologic possibilities. Although the clinical course is mostly benign severe impairment of visual function may occur. This obliges to a careful control of the condition until full recovery.

We are presenting the case of an 11 year-old girl with headaches and visual impairment, and history of long-lasting administration of steroids. Imaging studies were negative. Funduscopic exam revealed bilateral papilledema. Appropriate consulting with several specialists allowed proper diagnosis and treatment which resulted in progressive improvement of the patient's condition.

Key words: idiopathic intracranial hypertension, brain pseudotumor.

Relato del caso

Niña de 7 años que comenzó con fiebre, cefalea, inapetencia y

dolor de cuello con desviación del mismo hacia la derecha, 11 días antes de la internación. Se diagnosticó faringitis y tortícolis, y recibió analgésicos, colocándose un collar cervical. Luego se agregaron náuseas, alteraciones en la visión, fotofobia y cefalea más intensa a predominio occipital, por lo cual reiteró la consulta decidiéndose la internación.

Antecedentes personales y familiares

Dos episodios de convulsiones febriles antes de los 6 meses de vida; recibió fenobarbital hasta los 4 años.

Internación a la edad de 5 años por asma bronquial. Se mantuvo en tratamiento desde entonces con budesonide 400 mcg/día. No requirió corticoides orales.

Padres divorciados. Disfunción familiar severa.

Examen físico

Buen estado general, facies adolorida, afebril, estrabismo convergente, diplopía.

Frecuencia cardíaca: 110/minuto; frecuencia respiratoria: 20/minuto. Tensión arterial: 90/45 mmHg. Examen neurológico normal.

Diagnóstico: Síndrome de Hipertensión Endocraneana (HTE).

Laboratorio

GB: 12.300/mm³ (67/2/0/28/3), ERS: 75 mm, plaquetas: 317.000/mm³, Hb: 11,2g/l, urea: 0,14 g/l, glucemia: 0,95 g/l.

El examen de fondo de ojo reveló edema de papila bilateral; la agudeza visual fue 9/10 en ambos ojos, la visión para los colores era normal. Además, se constató diplopía cruzada, isotropía y reflejos pupilares conservados.

Diagnóstico por imágenes

Radiografías simples: cuello (f/p), mentonasoplaca, cráneo (f/p), y tórax normales.

TAC simple de cerebro: normal.

RMN de cerebro con y sin gadolinio: cavidades ventriculares supra e infratentoriales de forma, tamaño y topografía habitual, al igual que las cisternas basales, cisuras silvianas y surcos de la convexidad.

La señal de RMN de sustancia gris y blanca del

cerebro, cerebelo y tronco encefálico dentro de los patrones normales, antes y después de inyectar el contraste.

Se realizó punción lumbar con presión de salida del LCR mayor a 300 mmH₂O medida con manometría; el examen cito-fisicoquímico fue normal. De acuerdo a los resultados de laboratorio y los estudios por imágenes se planteó, en conjunto con los servicios de Neurocirugía, Oftalmología y Neurología, el diagnóstico de Pseudotumor Cerebral. Se inició tratamiento con dexametasona a 1mg/Kg/día, vía oral, con evolución favorable cediendo paulatinamente la cefalea.

Los controles oftalmológicos evidenciaron disminución del papiledema a partir de la segunda semana de tratamiento, sin afectación de la agudeza visual y de la visión para los colores. El estrabismo se corrigió en la primera semana. En la segunda semana se intentó tratamiento con Acetazolamida como reemplazo de la corticoterapia, pero debió suspenderse por intolerancia (vómitos y diarrea).

Se realizó punción lumbar de control a los 10 días de tratamiento con presión de salida del LCR menor a 200 mmH₂O. La ERS disminuyó a 33 mm. Se otorgó el alta a los 15 días de internación. Fue controlada por los servicios de Neurocirugía, Neurología y Oftalmología con resolución completa del papiledema a los 2 meses.

La paciente cursó simultáneamente miopatía, síndrome de Cushing y alteraciones de la conducta, que revirtieron al suspender la corticoterapia.

Actualmente continúa en tratamiento con Budesonide por su enfermedad de base.

Discusión

El Pseudotumor Cerebral fue descrito por primera vez por Quincke a fines del siglo XIX.

Es un síndrome caracterizado por ⁽¹⁾:

1) Hipertensión endocraneana mayor a 250 mmH₂O (en ausencia de proceso expansivo demostrable).

2) Punción lumbar con LCR de características normales (se admite cierta pleocitosis y aumento moderado de las proteínas) ⁽²⁾.

3) Anatomía de los ventrículos cerebrales conservada.

Es una entidad poco común en la infancia, más frecuente en el sexo femenino y con una edad media de presentación de 11 años (4-14 años). La incidencia es de 1 caso por cada 100.000 habitantes por año, aumentando a 20 casos por cada 100.000 en mujeres jóvenes y obesas ⁽²⁾.

La etiología es desconocida, pero existen hipótesis sobre el mecanismo que incluyen ⁽¹⁾:

- 1) Alteración en la producción y/o absorción del LCR.
- 2) Edema cerebral.
- 3) Alteración en el control vasomotor y del flujo cerebral.
- 4) Obstrucción venosa.

Si bien la fisiopatología del proceso se desconoce, la misma se relacionaría con una alteración en la circulación normal del LCR, cuyo punto en común sería la disminución de la reabsorción en las granulaciones aracnoideas por aumento sostenido de la presión en los senos venosos duros ⁽²⁾.

De todas maneras, algunos autores consideran una clasificación diferente ⁽³⁾:

Pseudotumor Cerebral: resulta de hipertensión secundaria a una alteración en la circulación normal del LCR.

Hipertensión endocraneana benigna: no se encuentra una alteración del flujo del LCR.

Las causas pueden ser agrupadas en ^(1,2,3):

- a) Alteraciones metabólicas: hipoparatiroidismo, tratamiento esteroideo, tratamiento con hormona del crecimiento, hipo o hipervitaminosis A, enfermedad de Addison, obesidad, utilización de anticonceptivos orales, lupus, sarcoidosis, etc.
- b) Infecciones: otitis media aguda, mastoiditis, mononucleosis infecciosa, exantema súbito, síndrome de Guillain-Barré.
- c) Farmacológicas: tetraciclinas, vitamina A, anticonceptivos, nitrofurantoína, difenilhidantoína, corticosteroides (incluso de uso nasal) ⁽⁴⁾.
- d) Alteraciones hematológicas: policitemia, anemia, leucemia, crioglobulinemia, trombocitopenia, sín-

drome de Wiskott-Aldrich.

e) Trombosis venosa: del seno lateral o sagital, postraumatismo.

El cuadro clínico incluye ^(1,2,5):

- 1) Signos y síntomas de HTE, de los cuales el más frecuente es la cefalea, con un tiempo de evolución que oscila de 1 día a 1 mes; frecuentemente lo que genera la consulta es la aparición de diplopía, la cual se produce por parálisis del VI par relacionada con el aumento brusco de la presión intracraneal.
- 2) Papiledema bilateral, en el 100% de los casos, representando a veces el único hallazgo.
- 3) Alteraciones de la agudeza visual, oscurecimiento visual transitorio, escotomas y fotopsias.

Si se encuentran signos neurológicos de foco (la parálisis del VI par no se incluye) debe descartarse el diagnóstico de pseudotumor cerebral.

El diagnóstico se basa en los Criterios de Dandy modificados por Radhakrishnan (ver más abajo) y en el registro de aumento de la presión intracraneal por encima de 250 mmH₂O (propuesto por Corbett) ⁽⁶⁾.

Criterios de Dandy modificados ⁽³⁾

Cuadro Clínico:

- Signos y síntomas de HTE.
- Ausencia de signos de foco (a excepción de la parálisis del VI par).
- Nivel normal de vigilia.

Neuroimágenes: cerebral y vascular normales*.

LCR: composición normal con presión de apertura mayor a 250 mmH₂O (medida en decúbito lateral). La historia de los síntomas no permite prever qué pacientes tiene mayor riesgo de pérdida visual ⁽⁶⁾. No hay criterios clínicos ni de laboratorio que permitan diferenciar la evolución benigna, de "el lado maligno del espectro", así denominado por la posibilidad de pérdida definitiva de la visión, aun cuando algunos autores relatan diferencias significativas entre la presión de apertura del

* En los estudios de neuroimágenes puede observarse: disminución del tamaño ventricular, silla turca vacía, aumento del espacio aracnoideo, malformación de Chiari tipo I, distensión del espacio perióptico y realce tras el contraste de los nervios ópticos ^(6,7).

LCR y la respuesta al tratamiento (buena respuesta con presiones de apertura de 36 + - 13 cm H₂O y pobre respuesta con presiones de 49 + - 17 cm de H₂O) ⁽³⁾.

Dentro de los métodos complementarios, los estudios de neuroimágenes (TAC, RMN, angioRMN) son los que aportan mayores datos, y la punción lumbar es requisito indispensable para el diagnóstico. Se debe tener en cuenta que, como la presión del LCR fluctúa, se debe repetir la punción lumbar cuando la sospecha diagnóstica sea alta ⁽⁵⁾.

En general el Pseudotumor Cerebral es un proceso autolimitado, pero debe tenerse en cuenta que puede recidivar.

La mayor complicación de este síndrome consiste en el riesgo de ceguera y atrofia óptica, lo cual ocurre en el 20% de los casos, y que se ha dado en llamar, como ya se mencionó, "el lado maligno del espectro clínico". Por ello debe realizarse vigilancia periódica de la agudeza visual, en forma mensual durante 6 a 12 meses, ya que puede haber deterioro visual tardío y recurrencias.

Dicho control evolutivo debe realizarse con ⁽⁶⁾: examen fundoscópico, estudio campimétrico, medición de la presión intraocular, agudeza visual y reflejo pupilar.

Puede usarse el estudio de potenciales evocados pero este procedimiento no detecta alteración visual periférica, y la latencia se altera sólo cuando el daño en el disco óptico ya es grave.

El tratamiento debe incluir ^(1,2,5):

-La causa subyacente (disminuyendo los probables factores de riesgo).

-Punción lumbar (luego de estudios por imagen que descarten proceso subyacente).

-Acetazolamida: actúa como inhibidor de la anhidrasa carbónica, disminuyendo la producción de LCR en los plexos coroideos. La dosis recomendada es de 25 mg/kg/día (máximo 100 mg/kg/día o 2 gr/día), comenzando con 250 mg cada 6 hs (algunos recomiendan 1 a 4 gr/día). Los efectos adversos incluyen: parestias, fatiga, alteraciones del

gusto, litiasis renal, acidosis metabólica, que a veces obligan a suspender el uso.

-Diuréticos: que disminuyen la producción de LCR, el más utilizado es la furosemida (20 a 80 mg cada 12 horas).

-Corticoides: Prednisona (40 a 60 mg/día) disminuyendo la dosis a lo largo de 2 a 4 semanas.

-Tratamiento quirúrgico: sistemas de derivación ventrículo-peritoneal o descompresión del nervio óptico (orbitotomía lateral) en casos de extrema urgencia.

Si no se produce mejoría, se deben repetir los estudios de neuroimágenes en busca de posibles masas de crecimiento lento o buscando obstrucciones del seno venoso.

En general el tiempo de resolución del papiledema es de 6 semanas.

Bibliografía

1. Nelson J, Behrman R, Kliegman R, Jenson H. Pseudotumor cerebral. Tratado de Pediatría. Volumen 2. 16ª Ed., 2000; Cap 612, p. 2027-2028.
2. Yoldi Petri ME, Durá Travé T, Hernández Lagunas T. Hipertensión intracraneal idiopática: características clínicas y evolutivas. An Esp Pediat 2003; 59:590-594.
3. Rodríguez de Rivera F, Martínez-Sánchez P, Ojeda-Ruiz de Luna J, Arpa-Gutiérrez F, Barreiro-Tella P. Hipertensión intracraneal benigna. Antecedentes, clínica y tratamiento en una serie de 41 pacientes. Rev Neurol 2003; 37:801-805.
4. Bond DW, Charlton CPJ. Hipertensión intracraneal benigna secundaria a fluticasona intranasal. Correo de la SAP. BMJ 2001; 322:897.
5. Santos S, López del Val L, Pascual L., Mostacero E, Tejero C, Casadevall T, Morales F. Pseudotumor cerebral: análisis de nuestra casuística y revisión de la literatura. Rev Neurol 2001; 33:1106-11.
6. Fontoura P, Costa J, Vale J. Pseudotumor Cerebral: el lado maligno del espectro clínico. Rev Neurol 2000; 30:45-47.
7. García I P, De Castro G, Asensio J, Paniagua J, Framiñan de Miguel A. Hipertensión intracraneal idiopática, caso clínico: Hallazgos en RM y revisión de la literatura. Rev Chil Radiol 2005; 11:138-141. ♦



Javier Zalba
Ricardo Rahman
Norma Bibiloni
Oscar Amoreo
Javier Ruscasso
Angela Suárez
Carlos Cobeñas
Ana Spizzirri

*Servicio de Clínica Pediátrica I. Sala 2.
Hospital de Niños "Superiora Sor
María Ludovica".*

Síndrome nefrítico Nephritic syndrome

El síndrome nefrítico se caracteriza por la combinación de hematuria y proteinuria como manifestación de injuria glomerular, generalmente asociadas a oliguria, hipertensión arterial y edema.

La causa más común de síndrome nefrítico es la glomerulonefritis post estreptocócica, secundaria a cepas nefritogénicas de *Estreptococo* β hemolítico del grupo A.

Causas menos frecuentes son: otras infecciones, glomerulonefritis membrano-proliferativa, LES, endocarditis bacteriana, enfermedad de Berger, síndrome de Schönlein-Henoch, vasculitis, etc.

Evaluación del paciente

1. Anamnesis

- Enfermedad actual: definir comienzo y duración de las manifestaciones (hematuria, edema, oliguria, disnea, dolor abdominal, visión borrosa, cefalea y convulsiones).
- Antecedentes personales: investigar infección de vías aéreas superiores 1 a 2 semanas previas, piodermitis, exantema, púrpura, artralgias; enfermedad renal previa; cardiopatías; derivación ventrículo-auricular.
- Antecedentes familiares: catarro de vías aéreas, angina o impétigo en convivientes; sordera.

2. Examen físico

- Peso y talla (percentilar). Signos vitales y tensión arterial.
- Presencia de catarro en vía aérea superior; angina, piodermitis y otras infecciones.
- Valorar función cardíaca: taquicardia, galope, hepatomegalia, ingurgitación yugular, disnea, rales, ortopnea.
- Trastornos neurológicos: cefalea, alteración del sensorio, signos de foco, trastornos visuales y convulsiones.

3. Exámenes complementarios

- Examen de orina: densidad mayor de 1020. Proteinuria. Hematuria macro ó microscópica. Cilindros eritrocitarios y/o eritrocitos dismórficos. Leucocitos y piocitos
- Hemograma. Urea y creatinina. Ionograma. Estado ácido base. ASTO y STZ. C3.

- c. Hisopado de fauces.
- d. Telerradiografía de tórax: evaluar cardiomegalia. Índice cardiotorácico mayor de 0,5. Playas pulmonares con hiperflujo pulmonar.

Formas clínicas

1. Forma habitual.
2. Insuficiencia cardíaca congestiva.
3. Encefalopatía hipertensiva.
4. Forma oligoanúrica sin respuesta al tratamiento.
5. Hematuria monosintomática.
6. Forma asintomática.
7. Proteinuria masiva (síndrome nefrótico).

Tratamiento

La restricción de sodio y agua es el tratamiento de la glomerulonefritis post estreptocócica.

1. Ambulatorio

- a. Medidas de sostén: Dieta hiposódica estricta para evitar la retención hídrica. Control de peso, tensión arterial y diuresis diarios. Aporte de líquidos: libres. Control clínico diario los primeros días.
- b. Antibioticoterapia y profilaxis: en caso de certificar la presencia de *Streptococo β hemolítico del grupo A* en el hisopado se utilizará penicilina o amoxicilina vía oral o penicilina benzatínica. Control de los convivientes con hisopado de fauces, búsqueda de impétigo y análisis de orina.

2. Criterios de Internación

- A. Signos de hipervolemia.
- B. Hipertensión arterial.
- C. Insuficiencia renal aguda.
- D. Riesgo social.

3. Tratamiento de las complicaciones

A. Presencia de edema y o hipervolemia: se debe llegar al peso seco en 48 - 72 hs. La presencia de edema indica una sobrehidratación del 10% del peso corporal. Se debe obtener un balance negativo de líquidos y un descenso acorde del peso. Aportar las

pérdidas insensibles más la mitad de la diuresis (eventualmente menos).

B. Hipertensión arterial: debido a que es de instalación aguda; cifras tensionales no muy elevadas pueden dar síntomas neurológicos (cefalea, fotofobia, alteraciones del sensorio o vómitos).

- a. Restricción de agua y sodio.
- b. Furosemida a 1 - 2 mg/kg/dosis EV. Se puede repetir. Indicarla de base a 2 mg/kg/día hasta obtener el control de la TA.
- c. Hipotensores: indicar frente a la falta de respuesta diurética y o síntomas de disfunción cerebral mínima. Nifedepina a 0,1 mg/kg/dosis sublingual hasta 0,5 mg/kg/día. Enalapril 0,1 - 0,5 mg/kg/día. Prazosín 0,2 - 1 mg/kg/día.

C. Encefalopatía hipertensiva: detener las convulsiones con diazepam EV. Utilizar furosemida. Dar nifedipina sublingual. Iniciar infusión continua de nitroprusiato de Na a 1 - 8/μkg/mt, o labetalol EV 1 mg/kg/dosis de ataque seguido de infusión continua de 1 - 3 mg/kg/hora.

D. Insuficiencia cardíaca congestiva: es volumen dependiente. Dar furosemida 2 - 4 mg/kg/dosis EV, repitiendo mientras sea necesario cada 2 a 4 horas. Con hipertensión arterial agregar vasodilatadores como el nitroprusiato. No están indicadas las drogas inotrópicas.

Seguimiento

- Control de grupo familiar: buscar formas subclínicas en los hermanos. Realizar sedimento urinario en centros de atención cercanos. Buscar impétigo en los convivientes.
- Alta: con peso seco y TA normal
- Control por consultorio:
 - o Peso, TA y sedimento a la semana.
 - o Constatar la normalización de la creatinina y desaparición de la proteinuria
 - o El C3 se normaliza a las 4 - 8 semanas de evolución.
 - o La hematuria microscópica puede persistir más de un año.
 - o No está indicada la administración de penicilina profiláctica.

Consideraciones especiales

- Indicaciones de biopsia renal
- Síndrome nefrítico con C3 normal.
 - Insuficiencia renal aguda.
 - C3 bajo persistente
 - Hematuria macroscópica persistente
 - Sí está asociado con síndrome nefrótico

Bibliografía

- Nefrología Pediátrica. Comité Nacional de Nefrología Pediátrica. Sociedad Argentina de Pediatría, 2003.
- Avner E, Harmon W, Niaudet P. Pediatric Nephrology. 5º Edición. Lippincot Williams & Wilkins 2004.
- Morano J. y col. Tratado Pediatría. 3a Edición. Editorial Atlante. Buenos Aires, 2003. ◆

II REUNION INTERNACIONAL DE EXPERTOS EN PEDIATRÍA V JORNADAS DE ACTUALIZACIONES EN CLÍNICA PEDIÁTRICA

31 de mayo, 1 y 2 de junio de 2007

Jockey Club Multiespacios - 7 N° 834- La Plata, Argentina.

Organiza: Hospital de Niños "Sor María Ludovica" - La Plata

Invitados Nacionales e Internacionales - Conferencias - Mesas Redondas -
Cursos - Mesas de Trabajo - Posters - Trabajos Científicos

Organización

Analia Pippia: 0221-15-4975671
Nora Montoni: 0221-15-4193579
E-mail: apnmjornadas@ciudad.com.ar

Informes

Hospital de Niños La Plata - Comisión Coordinadora - Docencia
Calle 14 E/ 65 y 66 - T.E. 0221-453-5929
E-mail: actualizacionesludovica@yahoo.com - idip01@gmail.com

INFORMACIÓN A NUESTROS LECTORES

La Biblioteca del Hospital cuenta con una conexión gratuita a un nodo informático con acceso a más de 1000 publicaciones periódicas en forma de texto completo de los artículos.

Esta conexión es vía un convenio con la SECYT y la UNLP.

La Biblioteca cuenta además, con ediciones impresas.
Invitamos a que consulten la lista pertinente.

Comité de Redacción

Ludovica PEDIÁTRICA

Publicación Científica del Hospital Sor María Ludovica
de la Ciudad de La Plata
Buenos Aires, Argentina

Año 2006

ÍNDICE DEL VOLUMEN VIII

- N° 1 - pp 1-40 corresponde a los meses de enero, febrero y marzo 2006
 N° 2 - pp 41-80 corresponde a los meses de abril, mayo y junio 2006
 N° 3 - pp 81-116 corresponde a los meses de julio, agosto y septiembre 2006
 N° 4 - pp 117-152 corresponde a los meses de octubre, noviembre y diciembre 2006

ÍNDICE TEMÁTICO DEL VOLUMEN VIII, 2006

Antropometría _____	45	Maltrato infantil _____	71
Apnea obstructiva del sueño _____	32	Médula anclada _____	125
Cajal _____	120	Metabolopatías _____	56, 105
Cardiomiopatía mitocondrial _____	56	Micronutrientes _____	10, 45
Células de Langerhans _____	129	Mitocondriopatías _____	56, 105
Cerebelo _____	100	Monitoreo _____	125
Cuidados intensivos _____	59	Münchhausen _____	71
Desarrollo del sistema nervioso central _____	16	Neonatología _____	16, 56, 59, 100
Disrupción _____	16	Neurofisiología _____	125
Edema pulmonar _____	32	Nutrición _____	10, 45
Enfermedad celíaca _____	85	Pseudotumor cerebral _____	140
Freud _____	120	Raquis _____	129
Hipertensión endocraneana _____	140	Síndrome nefrótico _____	144
Histiocitosis _____	129	Trauma ocular _____	4
Infección ocular _____	4		

ÍNDICE DE AUTORES DEL VOLUMEN VIII, 2006

- Altamirano, E. 56, 105
Amoreo, O. 144
Bettiol, M. 45
Bibiloni, N. 144
Bogo, R. 6
Bracco, A. 71
Cipolla, C. 140
Cobeñas, C. 144
Cueto Rua, E.A. 85
Curutchet, L. 6
D´Agustini, M.O. 125
Demarchi, D.H. 125
Disalvo, L. 10
Drut, R. 42, 56, 118
Emmerich, J.P. 125
Esteban, M.A. 71
Etchegoyen, G. 45
Fernández Escobar, N. 32
Fernández, C.A. 129
Ferreira, M.L. 125
Galán, M. 6
Giglio, E.A. 59
Gonzalez Favre, M.C.E. 53
Gonzalez, H. 10, 45
Gonzalez Landa, C. 140
Guzmán, L. 85
Jones, M. 16, 56, 82, 100, 120
Lazarte, P. 45
Malpeli, A. 45
Martinoli, M.C. 140
Miranda, M.G. 129
Mosca, H. 140
Murray, N. 6
Nanfeto, G. 85
Pattin, J. 45
Peltzer, C. 118
Pennini, M.G. 125
Pérez, M.R. 71
Perli, D. 140
Pollono, D.G. 129
Rahman, R. 144
Renteria, F. 32
Rubio, M. 59
Ruscasso, J. 144
Sala, M. 45
Sanz, E.R. 59
Schbib, V. 6
Silberman M. 45
Spacarotel, C. 140
Spizzirri, A. 144
Suarez, A. 144
Tornesello, B. 125
Tortarolo, A. 45
Varea, A. 10
Zalba, J. 144

ACLARACIÓN

En el artículo "**Importancia del estudio anatómo-patológico del cerebelo en el recién nacido**" publicado en el número anterior de **Ludovica Pediátrica Vol. VIII**, la Dra. Marta Jones desea aclarar donde dice: "Recluido en la fosa posterior y con patología a menudo poco ostensible, el estudio del cerebelo suele estar subordinado al de los hemisferios cerebrales", debe decir: "Recluido en la fosa posterior y con patología a menudo poco ostensible, el cerebelo suele estar subordinado a los hemisferios cerebrales respecto de su estudio e investigación".

- El título en inglés del mismo trabajo no fue enviado a la editorial en su momento, y es: "The cerebellum of the neonate. Usefulness of its proper pathology study".



Instituto de Desarrollo e Investigaciones Pediátricas (IDIP)
Hospital de Niños de La Plata - CIC

Cursos Universitarios de Postgrado

Certificados por la UNLP

Metodología de la Investigación en Ciencias de la Salud.

Directora:
Dra. Graciela Etchegoyen

Dermatología Pediátrica.

Directora:
Dra. Alicia Rositto

Diagnóstico por Imágenes en Pediatría.

Director:
Dr. Juan J. Bertolotti

Cardiología Pediátrica.

Directora:
Dra. Cristina Serra

Seguridad Alimentaria: Prácticas y Representación.

Un abordaje Antropológico de la Conducta Alimentaria

Directora:
Dra. Patricia Aguirre

Metodología de Investigación Cualitativa.

Directora:
Lic. Ana Castellani

Nutrición.

Director: Dr. Juan C. Gómez

3 Orientaciones:

- Pediátrica

Directora: Adriana Fernández

- Clínica

Directora: Adriana Crivelli

Asistencia Odontológica de Pacientes con Patologías Complejas (3 Niveles).

Directora:
Dra. Lidia Pinola

Otros Cursos

Manejo de Bases de Datos y Análisis Estadístico de la Información
Programas gráficos en la Elaboración de Posters y Presentaciones Interactivas.

Informes e Inscripción

Instituto de Desarrollo e Investigaciones Pediátricas del Hospital de Niños de La Plata. Calle 63 N° 1069.

Teléfonos: (0221) 453-5901/07 y 453-5929 Interno 1435.

E-mail: institutoinvestigaciones@hotmail.com

Fax: (0221) 453-5901 Int 1435

Programas: www.ludovica.org.ar/idip

NORMAS DE PRESENTACIÓN

de trabajos en Ludovica pediátrica



LUDOVICA PEDIÁTRICA es una publicación científica del Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría, Superiora Sor María Ludovica de La Plata y considerará para su publicación los trabajos relacionados con la Pediatría. La Revista consta de las siguientes secciones:

Originales

Trabajos de investigación sobre etiología, fisiopatología, anatomía patológica, diagnóstico, prevención y tratamiento. Los diseños recomendados son de tipo analítico en forma de encuestas transversales, estudio de casos y controles, estudios de cohorte y ensayos controlados. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. El número de citas bibliográficas no será superior a 40 y se admitirán hasta un máximo (incluyendo ambos) de 8 figuras, tablas o gráficos. Es recomendable que el número de firmantes no sea superior a seis.

Casos Clínicos

Descripción de uno o más casos clínicos de excepcional observación que supongan un aporte importante al conocimiento de la enfermedad. La extensión máxima del texto (que no debe incluir resumen) será de 1.500 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 20 y se admitirán hasta un máximo (incluyendo ambos) de 4 figuras o tablas. Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a cinco.

Cartas al Director

En esta sección se admitirán la discusión de trabajos publicados y la aportación de observaciones o experiencias que por sus características puedan ser resumidas en un breve texto. La extensión máxima será de 750 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 10 y se admitirá una figura y una tabla. Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a cuatro.

Editoriales

Discusión de avances recientes en Pediatría. Estos artículos son encargados por la Redacción de la Revista. Los autores que espontáneamente deseen colaborar en esta Sección deberán consultar previamente con la Secretaría de Redacción.

Artículos Especiales

Bajo este epígrafe se publicarán trabajos de interés particular para la Pediatría y que, por sus características, no encajen bajo el epígrafe de Editorial. Son aplicables las mismas normas de publicación que en la sección precedente.

Educación Continuada

Puesta al día de temas básicos de interés general para el pediatra que se desarrollarán de manera extensa a lo largo de varios números.

¿Cuál es su diagnóstico?

Presentación breve de un caso clínico problema y de su resolución. La presentación en la Revista se hará en dos páginas independientes: en una se presentarán nombres y dirección profesional de los autores y el caso clínico, acompañado de un máximo de 2 figuras, y en la otra (que se publicará en contraportada) se efectuarán los comentarios diagnósticos y terapéuticos pertinentes, acompañados de un máximo de 1 figura y 5 citas bibliográficas. Se aceptan aportaciones a esta sección. Los originales deben adecuarse al modelo de publicación mencionado. El texto de cada página no debe sobrepasar 750 palabras (si no hay figuras), 500 palabras (si hay una figura) y 400 palabras (si hay 2 figuras).

Crítica de libros

Los libros que sean enviados a la Secretaría de Redacción serán objeto de crítica si se considera de interés para los lectores. El envío de un libro no implica necesariamente que será publicada su crítica. En cualquier caso, los libros remitidos no serán devueltos ni se enviará reconocimiento de su recepción.

Otras secciones

Se publicarán los informes técnicos de las Secciones y Grupos de trabajo del Hospital de Niños Superiora Sor María Ludovica así como el contenido de sus reuniones. Cada Sección dispondrá de un máximo de 15 páginas impresas anuales, lo que representa aproximadamente unos 40 resúmenes.

Presentación y estructura de los trabajos

Todos los trabajos aceptados quedan como propiedad permanente de Ludovica Pediátrica y no podrán ser reproducidos en parte o totalmente sin el permiso editorial de la revista. Los artículos, escritos en español o en inglés, deben entregarse en diskette, con su impreso correspondiente y en procesador de textos Word. Los componentes serán ordenados en páginas separadas de la siguiente manera: página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente, comenzando por la página titular.

Página titular

Deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo no mayor a 12 palabras.
- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Debe citarse primero nombre y luego apellido.
- El título académico de los autores aparecerá con una llamada al lado del apellido, que será referida al pie de página con el grado correspondiente.
- Nombre del centro de trabajo y dirección completa del mismo. Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.
- Nombre, dirección, número de teléfono y número de fax del autor al que debe dirigirse la correspondencia.
- Fecha de envío.

Resumen

La extensión del resumen no será superior a 250 palabras ni inferior a 150 palabras. El contenido del resumen deberá ser estructurado en cuatro apartados diferentes que deberán figurar titulados en el mismo: Objetivos, Métodos, Resultados, y Conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados.

Palabras claves

Tres a diez palabras clave deberán ser incluidas al final de la página donde figure el resumen. Deberán usarse términos mencionados en el **Medical Subject Headings** del *Index Medicus*.

- Inglés. Deberá incluirse una correcta traducción al inglés de título, resumen y palabras clave.
- Texto. Se recomienda la redacción del texto en impersonal. Conviene dividir los trabajos en secciones. Los originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Las notas clínicas en: Introducción, Observación clínica y Discusión. Se recomienda que cada sección encabece páginas separadas.

En general, es deseable el mínimo de abreviaturas, aceptando los términos empleados internacionalmente. Las abreviaturas poco comunes deben ser definidas en el momento de su pri-

mera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Cuando existan tres o más abreviaturas se recomienda que sean listadas en una tabla presentada en hoja aparte. Los autores pueden utilizar tanto las unidades métricas de medida como las unidades del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen las unidades SI es conveniente incluir las correspondientes unidades métricas inmediatamente después, en paréntesis. Las drogas deben mencionarse por su nombre genérico. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por la dirección de sus fabricantes.

Bibliografía

Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto, figurando el número entre paréntesis.

La referencia de artículos de revistas se hará en el orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre, sin puntuación y separado cada autor por una coma; el título completo del artículo en lengua original; el nombre de la revista según abreviaturas del *Index Medicus*; año de aparición del ejemplar, volumen e indicación de la primera y última página.

Con respecto al número de citas, se recomienda que los trabajos originales incluyan entre 20-30 referencias; los originales breves y notas clínicas entre 10-20 referencias; las cartas al director un máximo de 10, y las revisiones, artículos de actualización y artículos especiales un mínimo de 30 referencias. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis (6) o menos; cuando sean siete (7) o más deben citarse los tres primeros y añadir después las palabras "et al". Un estilo similar se empleará para las citas de los libros. A continuación se exponen tres ejemplos:

Artículo: Beltra Picó R., Mira Navarro J., Garramone G. *Gastroquisis. A propósito de cinco casos.* An. Esp. Pediatr. 198 1; 14: 107-111.

Libro: Fomon S. J. *Infant Nutrition*, 2ed. Filadelfia /Londres/Toronto: WB Saunders; 1974.

Capítulo de libro: Blines J. E. *Dolor abdominal crónico y recurrente.* En: Walker Simith J. A., Hamilton J. R., Walker W. A. (eds.). *Gastroenterología pediátrica práctica.* 2da. ed. Madrid: Ediciones Ergon; 1996. p. 2537.

No deben incluirse en la bibliografía citas del estilo de "comunicación personal", "en preparación" o "sometido a publicación". Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

Trabajos no publicados. (Salinas Pérez C. *Estudio patogénico de la nefropatía IgA.* En preparación) (Smith J. *New agents for cancer chemotherapy.* Presentado en el Third Annual Meeting of the American Cancer Society, 13 Junio 1983, New York).

Tablas

Deben ser numeradas en caracteres romanos por orden de aparición en el texto. Serán escritas a doble espacio, no sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en hojas separadas. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se

utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

Figuras

Tanto se trate de gráficos, dibujos o fotografías, se numerarán en caracteres árabes por orden de aparición en el texto. Deben entregarse en papel o en copia fotográfica nítida en blanco y negro (no diapositiva) de un tamaño máximo de 20,3 por 25,4 cm. Los autores deberán tener en cuenta, para el tamaño de símbolos, letras, cifras, etc., que después de la reducción, si se precisa, deben tener una dimensión de 3 milímetros. En el dorso de la figura deberá adherirse una etiqueta en que figuren: número de la figura, nombre del primer autor y orientación de la misma (mediante una flecha, por ejemplo). Las figuras se entregarán en un sobre, sin montar. En el caso de que las figuras ya estén escaneadas, las mismas deben remitirse en formato *.jpg*.

Las microfotografías deben incluir escala e indicación de los aumentos. Eventualmente es posible la reproducción de fotografías o dibujos en color, siempre que sea aceptado por el Comité de Redacción y exista acuerdo previo de los autores con el Grupo Editor.

Si se reproducen fotografías de pacientes éstos no deben ser identificados. Las figuras se acompañarán de una leyenda, escrita en hoja incorporada al texto, que debe permitir entenderla sin necesidad de leer el artículo.

Responsabilidades Éticas

Permisos para reproducir material ya publicado. Los autores son responsables de obtener los oportunos permisos para reproducir en Ludovica Pediátrica material (texto, tablas o figuras) de otras publicaciones. Estos permisos deben solicitarse tanto al autor como a la editorial que ha publicado dicho material.

Autoría. En la lista de autores deben figurar únicamente aquellas personas que han contribuido intelectualmente al desarrollo del trabajo. Haber ayudado en la colección de datos o haber participado en alguna técnica no son por sí mismos criterios suficientes para figurar como autor. En general, para figurar como autor se deben cumplir los siguientes requisitos:

1. Haber participado en la concepción y realización del trabajo que ha dado como resultado el artículo en cuestión.
2. Haber participado en la redacción del texto y en las posibles revisiones del mismo.
3. Haber aprobado la versión que finalmente va a ser publicada.

La Secretaría de Redacción de Ludovica Pediátrica declina cualquier responsabilidad sobre posibles conflictos derivados de la autoría de los trabajos que se publican en la Revista.

Publicación previa. En la carta de presentación que debe acompañar el envío del artículo debe hacerse constar que el contenido del mismo es completamente original y que no ha sido publicado previamente. De no cumplirse este requisito debe hacerse constar si:

1. Parte de los resultados han sido ya incluidos en otro artículo.
 2. Una parte de los pacientes ha sido ya reportada en un trabajo anterior.
 3. El texto o parte del texto ha sido ya publicado o está en vías de publicación en actas de congreso, capítulo de libro o carta al director.
 4. Todo o parte del texto ha sido ya publicado en otro idioma.
- Ludovica Pediátrica acepta material original, pero considera la publicación de material en parte ya publicado si el nuevo texto aporta conclusiones diferentes sobre un tema. El autor debe ser consciente que no revelar que el material sometido a publicación ha sido ya total o parcialmente publicado constituye un grave quebranto de la ética científica.

Consentimiento informado. Los autores deben mencionar en la sección de métodos que los procedimientos utilizados en los pacientes y controles han sido realizados tras obtención de un consentimiento informado de los padres. Es también conveniente hacer constar que el estudio ha sido revisado y aprobado por los Comités de Investigación y/o Ética de la institución donde se ha realizado el estudio.

Envío de originales

Los trabajos deben ser enviados con una copia y su versión electrónica, indicando el sistema operativo. El manuscrito debe acompañarse de una carta de presentación firmada por todos los autores en la que se debe hacer constar la originalidad del trabajo así como la aceptación expresa de todas las normas. Se aconseja guardar una copia de todo el material enviado. El envío se efectuará a:

Docencia e Investigación. Hospital de Niños Superiora Sor María Ludovica de La Plata. **Calle 14 N° 1631. La Plata 1900.** La Secretaría acusará recibo. El manuscrito será inicialmente examinado por el comité de redacción y si se considera válido será remitido a dos revisores externos. El Comité de Redacción, ya directamente o una vez atendida la opinión de los revisores, se reserva el derecho de rechazar los trabajos que no juzgue apropiados, así como de proponer las modificaciones de los mismos que considere necesario. En caso de aceptación, si es necesario, el autor recibirá material para su corrección, que procurará devolver a la Secretaría de Redacción dentro de las 48 horas siguientes a su recepción.

Compruebe el contenido de su envío:

Carta con firma de todos los autores; copia completa del artículo; página titular incluyendo: título, lista de autores, nombre y dirección del centro, financiación, teléfono, fax del autor y correo electrónico, fecha de envío; resumen en castellano (en hoja aparte); resumen en inglés (en hoja aparte); palabras claves (en castellano e inglés); texto; bibliografía (en hoja aparte); leyendas de las figuras (en hoja aparte); tablas (en hoja aparte); figuras identificadas (tres unidades); carta de permiso si se reproduce material; consentimiento informado para fotos. ❖

THE ENGLISH VERSION OF THESE INSTRUCTIONS ARE AVAILABLE BY REQUEST TO
horaciofgonzalez@gmail.com, Marcelinjonas@aol.com, patologi@netverk.com.ar