

Impedanciometría intraluminal multicanal-pHmetría en el estudio del reflujo gastroesofágico. González Santana D, Peña Quintana L, Ramos Varela JC, Rial González R, Jiménez Toledo M. *U. de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Insular- Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.*

Introducción

La impedanciometría intraluminal multicanal (IIM) se basa en la detección de las diferencias de conductividad a una corriente alterna del contenido intraluminal esofágico. El empleo conjunto de IIM-pHmetría presenta la ventaja sobre la pHmetría convencional, de registrar los reflujos no ácidos y los débilmente ácidos, así como determinar si el material refluído es sólido, líquido, gaseoso o mixto.

Objetivos

Describir los primeros resultados obtenidos mediante el uso de IIM-pHmetría para el estudio del reflujo gastroesofágico (RGE) en nuestro hospital.

Pacientes y Métodos

Se llevó a cabo un registro de IIM-pHmetría (Sleuth Monitoring System, Sandhill) de 24 horas en 16 pacientes (11 niños y 5 niñas, con un rango entre 9 meses-11 años) con sospecha clínica de RGE. Se utilizó el score de Vandenplas para lactantes menores de 1 año de edad, el Boix-Ochoa en los niños de 1 a 9 años de edad y el DeMeester para niños > 9 años de edad. Se instruyó a los padres y pacientes para indicar cuándo presentaban síntomas y grabarlos en el holter. La asociación de episodios de reflujo con la tos, las regurgitaciones o la pirosis, se evaluó mediante el índice de síntomas de reflujo (ISR), siendo positivo cuando era $\geq 50\%$.

Resultados

A 9 pacientes (56%) se les indicó el estudio por síntomas típicos de RGE, mientras que a 7 (44%) por síntomas atípicos (tos crónica, disfonía y broncoespasmos). El porcentaje de tiempo de exposición a $\text{pH} < 4$ y el score (Vandenplas, Boix-Ochoa o DeMeester) fueron patológicos en 5 pacientes (31%). Aunque todos tuvieron episodios de reflujo no ácidos, en 3 (18%) éstos supusieron $\geq 50\%$ del total de número de reflujos y el% de tiempo no ácido fue mayor que el ácido, diagnosticándose 1 caso con RGE atípico. En 2 pacientes (12%) se obtuvo un ISR positivo para la tos (uno de ellos con predominio de reflujos no ácidos), 2 pacientes (12%) para las regurgitaciones y 5 pacientes (31%) para la pirosis.

Conclusiones

- La IIM-pHmetría, a diferencia de la pHmetría convencional, es una técnica que aporta más datos sobre la composición y el pH de los episodios de reflujo, mejorando el diagnóstico de la Enfermedad por RGE.
- Su aportación es más importante en síntomas atípicos, asegurando el diagnóstico de RGE que no se observaría con la pHmetría convencional.

Trastornos gastrointestinales funcionales pediátricos: ¿motivo importante de consulta en atención especializada? Barrio Torres J¹, Fernández Fernández S², Cilleruelo Pascual ML², Roman Riechman E¹. ¹Hospital Universitario Fuenlabrada (Madrid). ²Hospital Universitario Severo Ochoa.Leganés (Madrid).

Introducción

Los trastornos funcionales gastrointestinales son considerados un motivo de consulta frecuente en todos los niveles asistenciales, aunque con escasos datos sobre su prevalencia. Los criterios Roma contribuyen a su mejor conocimiento.

Objetivo

Estudiar la prevalencia de estos trastornos como motivo de consulta en atención especializada y realizar una estimación de la demanda asistencial por este motivo.

Métodos

Estudio prospectivo registrando los nuevos pacientes atendidos en la consulta de gastroenterología infantil de dos hospitales del sistema público con cobertura de una única área sanitaria. La población de referencia es de 62.122 menores de 15 años. Para el diagnóstico se han aplicado los criterios Roma III. Se consideran las variables sexo y edad en todos los pacientes y el tipo de trastorno en los catalogados de alteración funcional gastrointestinal. Para la estimación de incidencia se realiza una extrapolación anual.

Resultados

Desde el 1 de octubre de 2007 al 31 de enero de 2008 se han valorado 302 nuevos pacientes. Fueron catalogados como trastornos funcionales 102 pacientes (62 niñas, 61%), media de edad 4,7 años \pm 4,16. El resto de pacientes (n=200) presentaba una edad media de 4,36 \pm 4,28 años (93 mujeres, 46,5%). Los trastornos funcionales representan el 34% del total de pacientes valorados. Extrapolando la prevalencia encontrada al total de primeras visitas del año (N=821) se esperaría identificar un total de 277 casos de trastornos funcionales, con lo que la incidencia estimada de trastorno funcionales atendidos sería de 4,45 por 1.000 menores de 15 años (6 por 1.000 hasta 4 años y 3,4 por 1.000 entre 4 y 14 años).

Tipo trastornos < 4 años	N (%)	Nº mujeres	Tipo trastornos 4-14 años	N (%)	Nº mujeres
Regurgitación	17 (32,7%)	10	Rumiación	1 (2%)	1
Rumiación	1 (1,9%)	0	Vómitos cíclicos	1 (2%)	1
Cólico	2 (3,8%)	2	Aerofagia	2 (4%)	2
Diarrea	8 (15,4%)	6	Dispepsia	7 (14%)	5
Disquecia	3 (5,7%)	0	Intestino irritable	10 (20%)	3
Estreñimiento	21 (40%)	12	Migraña abdominal	1 (2%)	0
			Dolor abdominal funcional	13(26%)	10
			Estreñimiento	15 (30%)	7
Total (102)	52 (51%)			50 (49%)	

Conclusiones

Se confirma la mayor prevalencia de este tipo de trastornos en los primeros años y en niñas. La importancia de esta patología como motivo de consulta en atención especializada (1 de cada 3 pacientes atendidos) plantea la necesidad de protocolos conjuntos con atención primaria.

Polietilenglicol 3350 con electrolitos en el tratamiento del estreñimiento crónico infantil.

Irastorza I, Delgado L, Perez Estevez, Vitoria JC. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica Hospital de Cruces Universidad del País Vasco. Barakaldo, Vizcaya.*

Introducción

El polietilenglicol 3350 con electrolitos (PEG) es un laxante isoosmótico recientemente comercializado en España para su uso en la edad pediátrica. El objetivo de este estudio es evaluar su eficacia, tolerancia y seguridad en el tratamiento del estreñimiento crónico entre los 2 y los 14 años.

Material y métodos

Se incluyeron 56 niños entre 2 y 13 años que cumplieran los criterios diagnósticos para estreñimiento crónico infantil de Roma III y que no habían respondido al tratamiento dietético. 36 niños habían tomado otros tratamientos laxantes antes de iniciar el estudio (26 lactulosa, 6 Eueptina y 4 parafina líquida). Los pacientes de menos de 40 Kg recibieron 6,563 g y los de más de 40 Kg, 13,125 g de PEG al día respectivamente. Tras 3 semanas de tratamiento se evaluó la tolerancia al fármaco, los efectos secundarios y la evolución del número de deposiciones semanales, su consistencia, el dolor durante la defecación, el dolor abdominal, las lesiones anales, la hematoquecia/rectorragia, la encopresis y las posturas de retención de heces.

Resultados

Dos pacientes abandonaron el tratamiento por presentar tras las tomas dolor cólico abdominal y 2 pacientes lo rechazaron por sus características organolépticas. 52 pacientes completaron el estudio. El número medio de deposiciones semanales pasó de 2,5 (DS \pm 1,19) a 6,3 (DS \pm 0,3) ($p < 0,001$), la consistencia (score: 1 = muy duro; 3 = normal; 5 = líquida) mejoró de un score medio de 1,6 (DS \pm 0,69) a 3 (DS \pm 0,23) ($p < 0,01$). El dolor durante la defecación desapareció en 46 de los 47 que lo presentaban. El dolor abdominal desapareció en 24 de 26 pacientes que lo referían. La hematoquecia/rectorragia desapareció en los 7 pacientes la sufrían. La encopresis desapareció en 14 de los 15 niños que la presentaban. Las posturas de retención de heces desaparecieron en 35 de los 36 niños. No hubo diferencias en la respuesta al tratamiento con PEG entre los niños que habían tomado previamente otros laxantes y los que no los habían tomado.

Conclusiones

El tratamiento con PEG fue eficaz en el 91% (51 de 56) de los niños que se incluyeron en el estudio y en el 98% de los que completaron el estudio. Sólo 2 niños abandonaron el tratamiento por intolerancia al PEG.

Manometría anorrectal: nuestra experiencia en los 100 primeros estudios realizados. Sánchez Sánchez C, Crespo Medina M, Mendiola Egaña I, Morales Pérez JL, Huber Robert LB, Álvarez Calatayud G. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.*

Introducción

La manometría anorrectal valora objetivamente parámetros motores, tanto en reposo como simulando situaciones fisiológicas, permitiendo establecer conclusiones sobre continencia, función esfinteriana y sensación rectal, y pudiendo emplearse con fines terapéuticos (*biofeedback*).

Objetivo

Conocer y analizar los resultados obtenidos en las primeras 100 manometrías anorrectales realizadas en nuestro servicio.

Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo longitudinal analizando los datos obtenidos en las 100 primeras manometrías anorrectales, entre Febrero 2004 y Febrero 2008.

Utilizamos catéteres perfundidos y balón intrarrectal para estímulo por distensión. Variables manométricas analizadas: presencia de reflejo rectoanal inhibitorio (RAI), tono esfínter anal interno (EAI), contracción voluntaria esfínter anal externo (EAE) y volumen crítico desencadenante de respuesta esfinteriana.

Resultados

Se estudiaron 42 niñas y 58 niños con edad media $3,5 \pm 3$ años (rango: 3 días-15 años). Media anual de manometrías realizadas 25.

Según las indicaciones de estudio se encontraron los siguientes datos:

- Estreñimiento (61 pacientes; edad media 3,5 años): 27 (44%) manometrías fueron normales y 34 (56%) mostraron hipertonía del esfínter. En todos los casos, excepto en un paciente, el RAI se encontraba conservado, precisando 10 casos volúmenes altos de llenado para desencadenarlo (>50 ml).
- Distensión abdominal (17 pacientes; edad media 2 años): 14 (82%) manometrías normales y 3 (18%) con hipertonía del esfínter y sin dilatación de ampolla rectal. RAI presente en todas.
- Retraso eliminación meconio (12 pacientes; edad media 7,5 meses): 6 (50%) manometrías normales, 4 (33%) hipertonía esfínter y 2 pacientes (17%) con estudio compatible con enfermedad de Hirschprung (ausencia de RAI).
- Encopresis (6 pacientes; edad media 6,5 años): 4 estudios normales. Uno con esfínter hipertónico, aumento del tono basal y del volumen necesario para RAI y contracción voluntaria de gran intensidad (encopresis retentiva). Un paciente con hipotonía leve del esfínter y resto de parámetros normales.
- Incontinencia (4 pacientes; edad media 10 años): 2 estudios normales y 2 hipotonía del esfínter con patología neurológica de base. En uno de estos dos pacientes se realizó *biofeedback* con mejoría progresiva de sintomatología y valores manométricos.

Conclusiones

- La principal indicación de manometría anorrectal en nuestra serie fue estreñimiento, objetivándose resultados similares a estudios previos.
- Esta técnica es fundamental en pacientes con retraso de eliminación meconial como despistaje inicial de la enfermedad de Hirschprung.
- Además es útil como herramienta diagnóstica y arma terapéutica en pacientes con estreñimiento y/o incontinencia (*biofeedback*).

Estreñimiento funcional. Evolución clínica y factores pronósticos. Fernández Fernández S*, Barrio Torres J**, Cilleruelo Pascual ML*, Román Riechmann E**. *Hospital Severo Ochoa. **Hospital de Fuenlabrada .

Introducción

Los escasos estudios realizados sobre evolución a largo plazo del estreñimiento infantil indican que el pronóstico pudiera no ser tan favorable como se había considerado. El objetivo de este estudio es valorar la evolución clínica de pacientes con antecedente de estreñimiento funcional y la existencia de factores asociados a un mal pronóstico a largo plazo.

Métodos

Se han incluido 52 pacientes (25 niñas) diagnosticados de estreñimiento funcional y controlados en consulta durante un periodo superior a 6 meses y dados de alta por resolución clínica hace más de 5 años. Mediante entrevista telefónica se realizó un cuestionario sobre estreñimiento, hábitos dietéticos y deportivos. Se ha considerado estreñimiento según los criterios Roma III

Resultados

De los 52 pacientes se han obtenido datos en 44 casos (21 mujeres) con un rango de edad de 8 a 23 años. 26/44 pacientes (59%) continúan siendo estreñidos. En la tabla se muestran los diferentes parámetros estudiados en individuos estreñidos y no estreñidos:

	Estreñidos	No estreñidos	p
Sexo (mujeres)	12/26 (46%)	9/18 (50%)	p>0,05
Edad ≤ 6 a al diagnóstico	14/26 (53,8%)	6/18 (33%)	p>0,05
Raciones fruta+verdura/día	1,2±2	1,3±2,32	p>0,05
Raciones legumbre/semana	2,3±1,54	1,7±1,5	p>0,05
Ingesta agua/día	62%	38,4%	p>0,05
Deporte	53%	61%	p>0,05

Conclusiones

Aproximadamente la mitad de los pacientes mantenían estreñimiento. La persistencia de la sintomatología no se relacionó con el sexo, los hábitos dietéticos ni el deporte. El grupo de niños más pequeños al diagnóstico presenta un mayor porcentaje de estreñimiento a largo plazo aunque de forma no significativa.

¿Queremos cambiar los criterios ESPGHAN para diagnosticar la enfermedad celiaca? Ribes-Koninckx C, Donat Aliaga E, López Montes A, Pereda Pérez A. *Unidad Gastroenterología Pediátrica. H. Infantil La Fe. Valencia.*

Introducción

En el momento actual para el diagnóstico de la Enfermedad Celiaca (EC) se ha aceptado los criterios establecidos por la ESPGHAN en 1989, si bien desde el desarrollo de nuevos marcadores serológicos más específicos, se plantea la necesidad de revisión de estos criterios.

Método

Se ha remitido un cuestionario por correo electrónico (*gastroinf*) a todos los miembros SGHNP.

Resultados

El 57% de los encuestados posee una experiencia superior a 20 años en el manejo de la EC. En pacientes sintomáticos el 76% realiza siempre la biopsia antes de iniciar la dieta exenta de gluten. Si el paciente está asintomático el porcentaje se eleva a un 90%.

En cuanto a la provocación tan solo 6 personas sigue de forma estricta los criterios ESPGHAN, sin embargo un 92% de los encuestados afirman seguir dichos criterios, aunque de ellos un 95% opina que deberían ser modificados. El 38% sugiere añadir el tipaje HLA en el estudio diagnóstico de pacientes con EC sintomática., aumentando a un 69% los que opinan que debería realizarse en los casos de EC silente detectados por despistaje.

En relación a la modificación de los criterios, en cuanto a la provocación con gluten, el 62% de los encuestados opina que no debería ser obligatoria en los menores de 2 años y/o que realizaría la provocación únicamente en aquellos casos en los que la 1ª biopsia no se hubiese realizado o el resultado no fuese válido y un 28% no realizaría provocación en aquellos pacientes seropositivos en el momento de la 1ª biopsia intestinal, independientemente del resultado de la misma, si una clara respuesta a la dieta exenta de gluten fuese constatada. Un 72% opina que no es necesaria la realización de una biopsia para confirmar la respuesta a la provocación con gluten.

En cuanto al genotipado HLA un 45% lo realiza en todos los casos de sospecha clínica de EC y un 29% únicamente en casos seleccionados para apoyar el diagnóstico

Comentarios

Aunque la mayoría de los encuestados refirieren seguir los actuales criterios ESPGHAN para el diagnóstico, son pocos los que los cumplen al especificar su actitud frente a la provocación con gluten. La mayoría es partidaria de la modificación de los criterios y en concreto referente a restringir la necesidad de la prueba de provocación.

Diagnóstico, control y seguimiento de la enfermedad celíaca mediante el uso de biosensores y sistemas integrados en un único chip. O'Sullivan C*, Esteban B**, Márquez M**. *Universidad Rovira y Virgili. Tarragona. **Asociación de Celiacos de Madrid.

Introducción

La enfermedad celíaca (EC) presenta síntomas heterogéneos (diarrea, vómitos, pérdida de peso, distensión abdominal, anemia, etc.) y se hace difícil de diagnosticar. Un diagnóstico tardío puede provocar problemas de crecimiento, enfermedades neurológicas, problemas en el embarazo, enfermedades autoinmunes y cáncer. Los diagnósticos erróneos o tardíos afectan negativamente a la calidad de vida de los enfermos y genera altos costes al sistema de salud pública.

Actualmente la prueba de oro para el diagnóstico de la EC consiste en la realización de una biopsia intestinal de la zona duodeno-yeyuno.

Una vez diagnosticada la enfermedad el único tratamiento existente es el seguimiento de una dieta estricta sin gluten, cosa que puede resultar difícil ya que el gluten está muy presente en la dieta a través de múltiples productos alimenticios.

Objetivo

El proyecto que tiene una duración de cuatro años tiene como objetivo principal desarrollar un dispositivo con el que detectar la EC sin tener que recurrir a una biopsia.

Material y métodos

Se ha creado un consorcio europeo, formado por 21 participantes europeos (entidades privadas, diversidades, hospitales y asociaciones de celíacos), expertos en Bio, Micro y Nano-tecnología, que trabajarán para crear un dispositivo que, a través de una gota de sangre, colocada en el biosensor o chip, se pueda detectar y monitorizar la enfermedad a través de marcadores genéticos e inmunológicos. El dispositivo contará además con una interfase electrónica que permitirá contrastar los resultados obtenidos con el historial médico del paciente. También, estará dotada de capacidad de almacenamiento para efectuar un seguimiento del progreso de la enfermedad; a su vez detectará factores de predisposición genética y anticuerpos que desarrollen los pacientes contra las transglutaminasas y otros componentes tóxicos.

Asimismo, el "chip" estará capacitado para analizar la dieta de cada uno de los pacientes y la reacción que provocan en ellos los alimentos, de manera que se podrán personalizar los tratamientos, teniendo como base los resultados de las pruebas. Esto beneficiará directamente a la calidad de vida de los pacientes, que podrán controlar su enfermedad.

Conclusiones

El desarrollo de este dispositivo supondrá un gran avance científico-médico para la detección de la enfermedad y evitará así, tener que realizar una costosa y nada agradable biopsia intestinal, que es el método que se utiliza en la actualidad.

Título y significado de los anticuerpos anti-MICA en enfermedad celíaca. Bousño García C, Sarmiento Martínez M, López-Vázquez A, Ramos Polo E, Escobar Stein J. *Hospital Universitario Central de Asturias*.

Hipótesis de trabajo

El alelo MICA-A5.1 está asociado con formas atípicas de celiaquía. Su diagnóstico tardío favorece el desarrollo de enfermedades autoinmunes que podrían relacionarse con sobre-expresión de la molécula MICA en los enterocitos induciendo la producción de autoanticuerpos (anti-MICA).

Objetivos

Analizar el título de Ac anti-MICA en una muestra de pacientes celíacos al diagnóstico, estudiando su papel en función del sexo, edad, tiempo de exposición al gluten, forma de presentación clínica y en aquellos que desarrollan procesos autoinmunes.

Material y Métodos

Se estudian 62 pacientes, valorando los títulos de Autoanticuerpos anti-MICA mediante una técnica de citotoxicidad dependiente de complemento (CDC) y el uso de líneas recombinantes desarrollada en nuestro laboratorio de Inmunología. El análisis se realiza con el programa estadístico SPSS versión 11.

Resultados

Se analizan 62 sueros de pacientes en el momento del diagnóstico, de los cuales tres (4.8%) presentaron manifestaciones autoinmunes en el curso de la enfermedad (Un caso de diabetes tipo 1, otro que presentó lupus eritematoso sistémico, y uno más con tiroiditis de Hashimoto). Al diagnóstico y previo al inicio de la dieta sin gluten, encontramos una alta positividad de estos anticuerpos (50%). Se aprecian claras diferencias con mayor índice de positividad en las formas atípicas (Ratio típica:atípica de 1:1.7) y en los casos que desarrollaron enfermedades autoinmunes. No existen diferencias en cuanto al sexo, pero sí están relacionados con la edad al diagnóstico y el tiempo de exposición al gluten (40% en menores de dos y cercana al 60% en mayores de cuatro años). Así mismo, son positivos sólo en el 20% de los que llevan menos de seis meses con gluten.

Conclusiones

Los anticuerpos anti-MICA están presentes en el 50% de la muestra siendo más frecuentes en las formas de presentación atípicas y en los de más edad al diagnóstico o lo que es igual, mayor período de exposición al gluten. Todos los pacientes con enfermedades autoinmunes asociadas tienen títulos muy elevados, sugiriendo un significado patogénico. Para conocer mejor su papel se hace necesaria su valoración en muestras amplias y un seguimiento clínico más prolongado.

Toma seriada de biopsias duodenales para toma de decisión terapéutica en la enfermedad celiaca. Lara Lara IM, Rodríguez Herrera A, Rodríguez Martínez A, Espin Jaime B. *Hospital Infantil, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla*

Introducción

La biopsia intestinal en la enfermedad celiaca es el elemento fundamental para el inicio de una dieta sin gluten permanente con las consecuencias personales y sociales que implica. Aunque se ha demostrado la afectación parcheada de la mucosa y se han descrito casos de afectación exclusiva del bulbo duodenal, aun es frecuente la toma de biopsias en una sola localización.

Objetivo del estudio

Determinar si la decisión de tratar con dieta de exclusión puede afectarse por el hecho de tomar sistemáticamente biopsias en una o dos regiones.

Poblacion estudiada y métodos

Estudiamos 70 pacientes derivados a nuestro centro para realización de endoscopia oral para toma de biopsias por sospecha de EC desde enero de 2004 a diciembre de 2007. En todos los pacientes, después de una sedación apropiada, se tomaron tres muestras de la mucosa del bulbo y otras tres muestras del duodeno distal con un endoscopio Fujinon EG270N. Cada muestra fue colocada en un papel de filtro y orientada para que la superficie luminal estuviera hacia arriba y se realizo procesado estándar con tinción de Hematoxilina-Eosina. Posteriormente fueron examinadas al microscopio óptico por un patólogo experto, quien graduó las lesiones de acuerdo con los criterios de Marsh modificados por Oberhuber.

Resultados

A nivel del duodeno distal, se registraron 5 casos con biopsia normal, por lo que la sensibilidad de la toma de biopsias del duodeno distal es del 92,8%, con una tasa de falsos negativos del 7,2%. En el bulbo, la sensibilidad es mayor –95,8%–, ya que fueron positivos 67 de los 70 pacientes, con una tasa de falsos negativos del 4,2%. Hay ocho pacientes en total en los que las biopsias difieren totalmente (sano versus patológico), es decir un 11,4% de los casos. Si se valora grados menores de discordancia (una diferencia de un grado en la clasificación) el porcentaje llega al 21,4%.

Discusión

Clásicamente se ha aconsejado biopsiar porciones distales del duodeno ya que el bulbo no ha sido bien valorado por la presencia de folículos linfoides y glándulas de Brunner y la mala orientación de las muestras, que hemos evitado con el uso del papel de filtro. Si hubiéramos obviado el bulbo, habríamos infradiagnosticado a un 7,2% de los casos.

Conclusión

Si consideramos la información aportada por una única biopsia, un elevado porcentaje de pacientes no iniciarían dieta sin gluten.

Prevent CD. Influencia de la historia dietética en la prevención de la enfermedad celíaca: Posibilidad de inducción de tolerancia al gluten en lactantes con predisposición genética. Resultados preliminares. López Montes A, Ribes-Koninckx C, Grupo de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición de la Comunidad Valenciana y Albacete. *S. de Gastroenterología pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia*

Justificación

La alta prevalencia de enfermedad celíaca (EC) a nivel mundial justifica el estudio de estrategias de prevención. Estudios epidemiológicos sugieren que la introducción del gluten en pequeñas cantidades mientras el lactante está todavía recibiendo lactancia materna puede disminuir el riesgo de desarrollar la enfermedad.

Diseño y metodología

Estudio europeo que pretende incluir 1.000 recién nacidos de riesgo (familiar de primer grado afecto de EC demostrada mediante biopsia), y que implica:

- Intervención nutricional a partir de los 4 meses, randomizada versus placebo, con incremento progresivo protocolizado de la cantidad de gluten de la dieta a partir de los 6 meses de edad, y libre a partir de los 10.
- Seguimiento clínico (encuesta dietética) y analítico (AAG,TTG) hasta los 3 años de edad.
- Biopsia intestinal si marcadores positivos y/o sintomatología clínica.

Resultados

Desde el 01/01/07 se ha incluido a 53 pacientes (previstos 75, 70,6%), 44 de ellos nacidos en la Comunidad Valenciana y Albacete. Se contactó inicialmente con 56 familias, 53 de las cuales han decidido participar en el estudio. El caso índice en 18 familias es un hermano, en 33 el padre o la madre, y en 2 familias hay más de un familiar de primer grado afecto de EC. Se ha realizado el tipaje HLA, y el 92% de los niños son DQ2 y/o DQ8.

Se ha interrumpido el estudio en 3 niños por los siguientes motivos: dificultad en la primera extracción, dificultad por la distancia para seguir el protocolo de seguimiento y por la aparición de un proceso intercurrente antes de iniciar la intervención.

Han iniciado la intervención 35 niños, y en el momento actual 23 la han finalizado. No se han observado efectos adversos atribuibles a la misma. De los 23 niños que han finalizado la intervención 13 (56%) han recibido lactancia materna durante la misma.

Comentarios

- Las familias afectas de EC y las asociaciones han mostrado un gran interés y alto nivel de colaboración.
- Los productos de la intervención han sido bien tolerados.
- Hasta el momento no se ha realizado ninguna biopsia intestinal.
- Para cumplir el objetivo, que es reducir al 50% de los casos de EC, es necesario la inclusión del número de casos programado.

Óxido nitroso en endoscopia digestiva alta en pediatría. Pérez Fernández FM, Calero Cortés S, Montes Mendoza C, García Menor E, Jiménez Gómez J, Rodríguez Reinoso MF, Sánchez Ruiz F. *Unidad Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Servicio Pediatría. Hospital Infantil Reina Sofía. Córdoba.*

Objetivo

Describir la utilidad del óxido nitroso (NO) inhalado (INH) en la unidad de gastroenterología pediátrica como método de analgesia y sedación consciente para la endoscopia digestiva alta.

Material y método

Estudio prospectivo de 87 exploraciones endoscópicas realizadas en nuestra unidad durante seis meses con NO INH.

La administración del gas se hace a través de una mascarilla facial, con un orificio para la entrada del endoscopio, que recibe la mezcla gaseosa a través de un tubo procedente de un caudalímetro adaptado en la bala de gas. El flujo suministrado es continuo dependiendo el volumen inhalado de la ventilación minuto de cada paciente. La dosis es la necesaria para lograr el efecto clínico: analgesia adecuada y sedación consciente, sin que el paciente pierda la capacidad de responder a órdenes verbales.

Resultados

Se realizaron 87 endoscopias digestivas en niños entre 11 meses y 16 años; 26,4% \leq 24 meses. En 28 casos se realizó además biopsia intestinal.

En 12 casos (13,8%) la sedación no fue adecuada; 6/23 (26%) \leq 24 meses versus 6/64 (9%) \geq 24 meses ($p = 0,04$). En los casos que fue efectivo, se consiguió efecto en \leq 5 minutos en el 90% (rango 1-8 minutos).

En el 77,1% de los casos la duración del procedimiento fue \leq 5 minutos y el 96,6% de los niños reciben el alta domiciliaria en los primeros 30 minutos tras finalizar el procedimiento, 3 niños ingresaron por su patología de base. En el 67 (80%) la duración fue \leq 10 minutos. Quince niños presentaron tras el procedimiento algún tipo de reacción adversa, 8 rubefacción facial, 4 cefalea y 3 vómitos. No se registró ninguna reacción adversa grave.

Conclusiones

El óxido nitroso es eficaz para disminuir la ansiedad y/o dolor que la endoscopia digestiva provoca en el niño, con ventajas como la rapidez de acción, inmediata reversibilidad, ejecutabilidad en presencia de los padres y sin requerir un instrumental muy específico.

Durante el tratamiento pueden aparecer como efectos adversos: euforia, parestesias, sensaciones vertiginosas, náuseas, vómitos, inyección conjuntival, angustia y agitación. Estos efectos desaparecen unos minutos después de suspender la inhalación.

Aunque el grado de analgesia es bueno, no es eficaz en todos los pacientes, siendo importante detectar a tiempo la ineficacia para cambiar a otro tratamiento.

La efectividad del procedimiento disminuye de forma significativa en \leq 24 meses.

Tratamiento del fallo intestinal en un programa multidisciplinar de rehabilitación intestinal.

López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Leal N, Hernández F, Mire A, Frauca E, Ramos E, Sarriá J, Molina M, Prieto G. *Servicios de Cirugía, Hepatología y Gastroenterología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción

Aunque han ocurrido avances en el tratamiento del fallo intestinal (FI), a menudo es aplicado por grupos con escasa interrelación, y ello influye sobre los resultados.

Objetivo

Analizar los resultados en el tratamiento del FI en el niño a cargo de un programa multidisciplinar de “Rehabilitación Intestinal” que integra los tres procedimientos básicos: 1º) soporte nutricional; 2º) farmacoterapia; 3º) cirugía (incluyendo reconstrucción autóloga del intestino y trasplante intestinal –TI–).

Material y métodos

91 casos de FI de mal pronóstico (considerados candidatos potenciales a TI), tratados entre Julio 1997 y Enero 2008. Las causas de FI fueron síndrome de intestino corto 66 (72,5%); trastornos de motilidad 19 (20,9%); diarreas intratables 4 (4,4%); otras 2 (2,2%).

Resultados

Se obtuvo adaptación intestinal sin necesidad de TI en 18 niños, en 10 tras reconstrucción autóloga (asociada en uno a hormona de crecimiento, HC), y optimización de la dieta en 7 (uno asociada a HC); otro niño referido para TI por pseudoobstrucción y pérdida de accesos venosos adaptó tras comprobar que padecía una enfermedad de Hirschsprung. Cuatro niños fallecieron antes de ser incluidos para TI; 6 presentaron contraindicación de TI; once permanecen estables con nutrición parenteral y 54 fueron incluidos en lista (contando dos niños que adaptaron tras ser incluidos y salieron de la lista y otros dos que están en exclusión temporal). De ellos, 10 fallecieron en lista (todos con FI de comienzo neonata, y 9 candidatos a trasplante hepato-intestinal), y 38 recibieron un total de 43 injertos (18 de hígado-intestino, 15 de intestino aislado, 8 multiviscerales, 1 multivisceral modificado –sin hígado– y 1 hepático). Veintidos de los niños trasplantados (57,9%) están vivos, de los cuales 20 libres de NP, y dos están en espera de retrasplante. La infección fue la principal causa de mortalidad.

Conclusiones

La integración de todas las modalidades de tratamiento del FI por un grupo multidisciplinar de profesionales con interés en el FI optimiza los resultados, disminuye la tasa de complicaciones, y paradójicamente reduce la necesidad de TI en un número significativo de casos.

Empleo de tests epicutáneos estandarizados como indicador de riesgo previo a la provocación oral controlada en la APLV no IgE-mediada. Rodríguez Martínez A, Rodríguez Herrera A, Amil Pérez B, Lara Lara I. *Sección de Gastroenterología y Nutrición. Instituto Hispalense de Pediatría (Sevilla). Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla).*

Introducción

En el manejo integral de la alergia a la proteína de la leche de vaca (APLV) se incluyen los prick-tests, la determinación de IgE total y específicas y, más recientemente, los tests epicutáneos. Un resultado positivo de los prick-tests o IgE específicas refleja reacciones IgE-mediadas. Los tests epicutáneos parecen tener una mayor eficacia en las reacciones tardías (no IgE-mediadas). La provocación oral controlada (POC) es el objetivo final y realizarla con seguridad, una obligación. En el caso de la APLV IgE-mediada, la seguridad se presupone tras evidenciar una disminución o negatividad de los prick y/o de la IgE específica. En el caso de la APLV no IgE-mediada, los tests epicutáneos estandarizados podrían emplearse como una medida de seguridad adicional previa a la POC.

Objetivo

Valorar la utilidad de tests epicutáneos estandarizados (DIALLERTEST®) en el manejo de la APLV no IgE-mediada, como elemento indicador de seguridad previo a la realización de la POC.

Material y Método

Estudio prospectivo de 12 meses de duración. Se incluyeron pacientes pediátricos controlados en Consultas de Gastroenterología con clínica digestiva atribuible a APLV y que cumplían al menos los dos primeros Criterios de Goldman. Se excluyeron los pacientes en los que se detectó un mecanismo inmunológico IgE-mediado y los pacientes con enfermedades sistémicas graves.

Resultados

Se realizaron 71 tests epicutáneos a un total de 62 pacientes, 36 mujeres y 26 hombres. Edad media primera consulta: 297,92 días. Edad mediana: 139 días (Rango: 17-2509). Presentaban clínica digestiva 51 pacientes (vómitos/regurgitaciones 16, diarrea 14, hematoquecia 6, rechazo de la leche 6, estreñimiento 7 y dolor abdominal 2), clínica cutánea 15 y ninguno clínica respiratoria. En 37 de los 62 pacientes se indicó una fórmula hidrolizada de alto grado y en 20 una fórmula de soja. De los 71 tests epicutáneos realizados, fueron positivos 36, débilmente positivos 5 y claramente negativos 30. A los negativos se les indicó la POC. Edad media provocación: 548,52 días. Edad mediana: 249 días (rango: 59-2504). Se han realizado 21 POC, 20 han sido exitosas y 1 ha presentado síntomas digestivos diferidos.

Discusión/Conclusión

A falta de otros estudios con controles y con series más amplias, parece que el empleo de los tests epicutáneos estandarizados podría ser de utilidad como medida adicional de riesgo en el manejo de la APLV no IgE-mediada. Su uso nos permitiría realizar las POC con leche en unas óptimas condiciones de seguridad.

Efecto de ingredientes funcionales añadidos a las fórmulas de lactante en la permeabilidad intestinal (PI). Blasco J, Colomé G, Navas V, Sierra C, Barco A, Valverde E. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Materno-Infantil. Málaga.*

Introducción

La adición de ingredientes funcionales a las fórmulas (F) de lactante pretende conseguir una maduración intestinal óptima, similar a los que toman leche materna (LM). La medida de la PI se considera el método más adecuado para conocer el estado de integridad funcional de la mucosa intestinal. La penetración paracelular representada por los complejos de unión, es clave en el proceso de maduración intestinal.

Objetivos

Estudiar la PI en relación al tipo de fórmula y comparado con los alimentados con LM.

Material y Métodos

57 lactantes sanos < 4 meses distribuidos según alimentación: I) LM, II) F con prebióticos, III) F con nucleótidos, IV) F con ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (AGPI-CL) y V) F con nucleótidos y AGPI-CL. Se efectúa test por administración de 5 ml de solución acuosa con lactulosa (250 mg) y manitol (100 mg). Recogida de orina durante 6 h. Se determina en orina creatinina, y por cromatografía, lactulosa y manitol, estableciéndose los índices urinarios: lactulosa/manitol (L/M) que refleja el estado de PI, lactulosa/creatinina, expresión de la penetración paracelular, y manitol/creatinina, expresión de la penetración transcelular.

Resultados

Grupo	n	L/M	L/C	M/C
I	11	0,313 ± 0,188	2,591 ± 1,871	8,604 ± 3,255
II,III,IV,V	46	0,311 ± 0,196	3,168 ± 3,121	11,377 ± 11,414
Significado		ns	ns	ns

Comparación de fórmulas según ingrediente:

	n	L/M	p	L/C	p	M/C	p
Prebióticos	17	0,331 ± 0,222	ns	4,921 ± 3,957	0,024	18,019 ± 15,187	0,039
Sin Prebióticos	29	0,299 ± 0,183		2,442 ± 1,731		9,374 ± 5,982	
AGPI-CL	20	0,281 ± 0,147	ns	1,939 ± 1,419	0,002	7,718 ± 4,605	0,004
Sin AGPI-CL	26	0,334 ± 0,227		4,450 ± 3,411		16,301 ± 13,050	
Nucleótidos	20	0,301 ± 0,199	ns	2,565 ± 1,675	ns	10,016 ± 5,991	ns
Sin Nucleótidos	26	0,319 ± 0,198		3,968 ± 3,604		14,533 ± 13,536	
Nucleótidos + AGPI-CL	11	0,268 ± 0,149	ns	1,751 ± 0,880	0,001	7,529 ± 3,291	0,006
Resto de fórmulas	35	0,324 ± 0,209		3,863 ± 3,233		14,529 ± 12,148	

Conclusiones

No se aprecia diferencias entre los alimentados con fórmulas y los que toman pecho. La penetración paracelular está aumentada en los que toman fórmula con prebióticos, y también mayor paso transcelular. La adición de AGPI-CL reduce la penetración molecular por vía paracelular; éste efecto es mayor si se combina con nucleótidos.

Potencial antiinfeccioso e inmunomodulador de los probióticos de leche humana *Bifidobacterium breve* y *Lactobacillus salivarius* . Lara-Villoslada F¹, Sempere Bordes L¹, Marín M², Rodríguez JM², Boza Puerta J¹, Xaus Pey J¹, Olivares M¹. ¹Departamento de Nutrición y Salud. Puleva Biotech. Granada. ²Departamento de Nutrición y Bromatología. Universidad Complutense. Madrid.

Objetivo

La microbiota intestinal juega un papel clave en la maduración del sistema inmunitario del recién nacido. De hecho es conocido que los niños amamantados tienen una microbiota intestinal más rica en lactobacilos y bifidobacterias, lo que podría estar relacionado con algunos de los efectos beneficiosos de la lactancia materna. El objetivo del presente trabajo es analizar el potencial anti-infeccioso e inmunomodulador de dos cepas probióticas aisladas de la leche humana: *Lactobacillus salivarius* CECT5713 y *Bifidobacterium breve* CECT7263 así como los posibles beneficios de su uso conjunto.

Metodología

Se analizó la capacidad de ambas bacterias para adherirse a células intestinales (Caco-2) e inhibir la adhesión de microorganismos patógenos. Con objeto de analizar los efectos a nivel inmunitario, las bacterias por separado (5×10^7 ufc) y una mezcla de ambas ($2,5 \times 10^7$ ufc de cada una) se incubaron con macrófagos de ratón en presencia o ausencia de LPS. Tras 24 h de incubación se determinó la concentración de citoquinas en el sobrenadante del cultivo celular.

Resultados

Ambas bacterias se adhieren a células Caco-2 en porcentajes del 5,6% para *B. breve* y 5,3% para *L. salivarius* y son capaces de inhibir la adhesión de *Salmonella choleraesuis* y de *Staphylococcus aureus* a mucinas porcina. En cuanto a sus efectos inmunitarios, *B. breve* y *L. salivarius* por separado indujeron la producción de IL-10, TNF- α e IL-6 por macrófagos de ratón, siendo el efecto más potente en el caso de *L. salivarius*. La mezcla de ambas bacterias tuvo un efecto sinérgico en la producción de IL-10 e IL-6, sin embargo la inducción de TNF- α fue inferior en la mezcla que en las bacterias por separado. En el caso de macrófagos estimulados con LPS destaca la potente inducción de IL-10, que alcanzó niveles casi 4 veces superiores al control en el caso de la mezcla de ambas cepas.

Conclusiones

El potencial anti-infeccioso de *Bifidobacterium breve* CECT7263 y *Lactobacillus salivarius* CECT5713 se evidenció por su capacidad para adherirse a células intestinales compitiendo por la adhesión de microorganismos patógenos. Dichas cepas probióticas mostraron efectos inmunoestimulantes, aumentando la producción de citoquinas Th1 como TNF- α e IL-6, de gran importancia en la defensa frente a infecciones. Por otra parte, ambas bacterias tienen un potente efecto inductor de IL-10, citoquina directamente implicada en la regulación de la respuesta inmunitaria así como en el desarrollo de la tolerancia oral frente a antígenos. La mezcla de ambas bacterias mostró un efecto sinérgico en cuanto a la capacidad inmunomoduladora.

Efecto inmunomodulador sobre la madre y el niño lactante del consumo de leche fermentada con *Lactobacillus casei* durante el puerperio. Adriana Ortiz-Andrellucchi A¹, Luis Peña-Quintana L^{1,2}, Magdalena Villanueva-Cabrera M^{2,3}, Carlos Rodríguez-Gallego C⁴, Almudena Sánchez-Villegas A¹, José M^a Cobo JM⁵, Luis Serra-Majem L¹. ¹Grupo de Investigación en Nutrición. Departamento de Ciencias Clínicas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. ²Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. ³Asociación Canaria Pro-Lactancia Materna. ⁴Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín. ⁵Danone S.A.

Antecedentes y objetivos

Las bacterias ácido-lácticas y los productos obtenidos a partir de su fermentación ejercen un efecto inmunomodulador en la mucosa intestinal y a nivel sistémico.

El objetivo de este estudio fue determinar si el *Lactobacillus casei* administrado durante 6 semanas en mujeres tras el parto y durante el periodo de lactancia es capaz de modular el sistema inmune.

Método

Estudio de intervención nutricional con grupos paralelos, doble ciego, aleatorizado y controlado con un tamaño muestral de 104 mujeres. Las participantes del estudio fueron aleatorizadas a recibir leche fermentada con *Lactobacillus casei* (n=59) o placebo (n=45). La variable principal fue el perfil Th1/Th2 mediante la determinación de los valores de IFN- γ (Th1) e IL4 (Th2) en sangre materna por técnica citométrica. En leche materna se evaluaron por Citometría CBA y ELISA las modificaciones de citocinas en tres momentos de la lactancia: calostro, leche de transición (10días) y leche madura (45 días). Se realizó también un seguimiento de la antropometría y de los episodios infecciosos y alérgicos en el lactante hasta los 6 meses de vida. La asociación entre grupos de las características de las mujeres y su perfil inmunológico se analizó con el test U Mann-Whitney. Los datos se analizaron con SPSS 12.0.

Resultados

La media de edad fue $29,4 \pm 4,5$ (media \pm DS) y $30,2 \pm 4,2$ en el grupo intervención y en el grupo placebo, respectivamente. Tras el consumo de leche fermentada con *Lactobacillus casei* durante el puerperio, se ha apreciado un aumento significativo de células NK ($p=0,026$) y un aumento no significativo de linfocitos T y B. En leche materna se detecta una disminución de la citocina proinflamatoria TNF- α , observándose un menor número de afecciones gastrointestinales del lactante ($p=0,020$), comparados con el grupo placebo.

Conclusiones

La ingesta de leche fermentada con *Lactobacillus casei* durante la lactancia contribuye modestamente a modular la respuesta inmunológica de la madre después del parto y se observa una menor incidencia de episodios gastrointestinales en los lactantes.

Optimización de la función intestinal de pacientes afectados de fibrosis quística mediante probióticos. Infante Pina D, Maldonado Smith M, Redecillas Ferreiro S, Segarra Canton O. *Unidad de Fibrosis Quística. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Soporte Nutricional. Hospital Universitari Materno-Infantil Vall d'Hebrón. Barcelona.*

Introducción

La fibrosis quística (FQ) presenta riesgo de síndrome de hiperproliferación bacteriana (SHB), lo que puede empeorar los mecanismos de malabsorción e inflamación, aumento de la permeabilidad intestinal y alteración de los mecanismos de reparación de la mucosa.

Objetivo

Optimización de la función intestinal y disminución de la inflamación intestinal en FQ mediante la administración de probióticos (*Lactobacillus rhamnosus* LGG).

Material y Método

Fueron incluidos 16 pacientes afectados de FQ, edad media 10,33 años (DE: 5,2). El SHB fue estudiado en 10 pacientes con sobrecarga de solución de dextrosa al 20%, dosis 2 g/Kg (máximo 80 g). El H₂ fue determinado basal y a intervalos de 15 m durante 3 horas. Fue considerado positivo > 15 ppm basal o aumento de > 10 ppm sobre el dato basal en cualquier determinación.

Se administró a los 16 pacientes el probiótico *Lactobacillus Rhamnosus* LGG 10¹¹ ufc/2 veces día/2 meses. Todos ellos mantuvieron el mismo tratamiento habitual de su FQ.

La determinación de la grasa, agua y almidón en las heces se efectuó mediante la reflexión cercana de infrarrojos.(FENIR) antes y tras los 2 meses del tratamiento Se evaluó número y características de las heces, confort intestinal e infecciones de dicho periodo de tratamiento.

Resultados

El 50% (5/10) presentaron SHB que se relacionó con valores más elevados de esteatorrea y mejoró en 3 de ellos tras la administración de probióticos.

Los valores de FENIR fueron: grasa 6,2 ± 3,3 g% vs 4,9 ± 2 g% tras el tratamiento (p < 0,5), agua de 75 ± 5% vs 74 ± 4 tras tratamiento y almidón 6,71 ± 3,62 g% vs 5,2 ± 2,6 tras tratamiento (p < 0,05).

En 13 pacientes (81,25%) se evidenció una mejoría del confort intestinal y del aspecto deposiciones, en 9 pacientes (56,25%) disminuyó el número de deposiciones, en 4 (25%) se refirió mejoría de molestias abdominales. Ninguno de ellos tuvo infecciones intestinales.

Conclusiones

1. El SHB es un hecho frecuente en la FQ. El tratamiento con probióticos se presenta como un alternativa al tratamiento con AB.
2. La administración de probióticos mejora la función intestinal en la FQ desde el punto de vista clínico y bioquímico (FENIR).
3. Su administración podría ser pauta de una manera regular. Futuros estudios son necesarios.

Efecto de los probióticos en la renovación celular de la pared intestinal y en la traslocación bacteriana. Eizaguirre I, Aldazabal P, García Urkia N, García Arenzana JM, Bachiller P, Berasarte K. *Servicios de Cirugía Pediátrica, Unidad Experimental, Microbiología, Farmacia y A. Patológica. Hospital Donostia San Sebastián.*

Introducción

El balance proliferación/apoptosis, determina la renovación celular responsable de la integridad de la pared intestinal, que es parte fundamental de la función de barrera del intestino.

El alto índice de traslocación bacteriana (TB) en casos de Intestino Corto es atribuible a fallos en la barrera intestinal.

La administración de probióticos, ha reducido la TB en modelos animales.

Objetivo

Determinar en un modelo animal de TB (Intestino Corto) el efecto de los probióticos sobre los índices de proliferación (IP) y apoptosis (IA) de la pared intestinal.

Metodología

Ratas Wistar CRL: (Wi) BR, machos de 260 gr (N=32), divididas en 2 grupos:

- RES (N=15): Resección intestinal 80% y dieta oral estándar
- RESPROB (N=17): Resección 80% y dieta oral + probióticos (7×10^9 UFC *Bifidobacterium lactis*)

Tras 10 días en jaulas metabólicas, se tomaron ganglios mesentéricos, sangre portal y periférica para cultivo microbiológico. Sobre muestras intestinales se calcularon los índices IP y IA y el cociente proliferación-apoptosis (CPA), por técnica inmunohistoquímica (marcadores KI-67 y TdT).

Resultados

- TB: Fue del 67% en el grupo RES y bajó al 35% en el grupo RESPROB ($p < 0,05$).
- IP: Mejoró en el grupo RESPROB (13,93) frente al grupo RES (5,54) ($p < 0,05$).
- IA: Fue similar en los dos grupos, 7,45 en el grupo RES y 8,32 en el RESPROB.
- CPA: Fue más alto en el grupo RESPROB (1,67) que en el grupo RES (0,71).

Conclusiones

En la pared intestinal de la rata, los probióticos reducen la TB y mejoran la renovación celular a expensas del aumento de la proliferación, sin modificar a la apoptosis.

Ácidos grasos poliinsaturados ω -3 y respuesta inflamatoria en niños menores de tres años con enfermedad renal crónica. Lama More RA¹, Moráis López A¹, De la Mano Hernández A¹, Codoceo Alquinta R², Alonso Melgar Á³, Navarro Torres M³. ¹Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas. ²Departamento de Bioquímica. ³Servicio de Nefrología Infantil. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid. Universidad Autónoma de Madrid.

Introducción

Se ha sugerido que los ácidos grasos poliinsaturados (AGPI) ω -3 tienen efectos antiinflamatorios. Su adición a una fórmula para enfermos renales, intentando disminuir el componente inflamatorio de la enfermedad renal, la convertiría en un *alimento funcional*. El TNF- α es un marcador de respuesta inflamatoria reconocido.

Objetivo

Conocer los cambios en los niveles de TNF- α tras la administración de una fórmula suplementada con AGPI ω -3 en niños con enfermedad renal crónica (ERC).

Material y métodos

Niños menores de 3 años con ERC en tratamiento conservador. Alimentación con fórmula estándar (relación ω -6/ ω -3= 8,4) o con fórmula suplementada con ω -3 (relación ω -6/ ω -3= 6,94). Estudio aleatorizado no ciego y controlado, con seguimiento de un año. Determinación de los niveles plasmáticos de ácidos grasos por HPLC. Determinación de los niveles de TNF- α por RIA.

Resultados

Se incluyeron 34 niños con ERC, repartidos en 2 grupos homogéneos en edad y grado de función renal. Grupo A (fórmula suplementada): n= 17 (16 V), edad 1,18 \pm 0,93 años, filtrado glomerular (FG) 41 \pm 30,5 ml/min/1,73m². Grupo B (control): n= 17 (15 V), edad 1,03 \pm 0,83 años, FG 45 \pm 27 ml/min/1,73m². Se encontraron diferencias al final del estudio en la ingesta de ácido docosahexaenoico (DHA): grupo A 0,038 \pm 0,033 g/día vs grupo B 0,0027 \pm 0,0087 g/día (p=0,002). También en la ingesta de eicosapentanoico (EPA): grupo A 0,018 \pm 0,013 g/día vs grupo B 0,005 \pm 0,015 g/día (p=0,012). El grupo A presentó niveles plasmáticos más elevados de ácido linoleico (p<0,02) y linoléico (p<0,05). Los niveles plasmáticos de DHA fueron superiores en el grupo A (A 64,17 \pm 17 mg/L, B 51,9 \pm 15 mg/L, p=0,05), pero los de EPA fueron similares (A 6,48 \pm 2,89 mg/L, B 6,5 \pm 3,9 mg/L). El aumento de los niveles de TNF- α al final del estudio (Δ TNF- α) fue significativamente inferior en el grupo A (A 5 \pm 7 mg/dl, B 32 \pm 13,5 mg/dl, p=0,05).

Conclusiones:

1. Utilizando una fórmula suplementada, la ingesta total de AGPI ω -3 fue superior.
2. El valor de Δ TNF- α fue significativamente superior en los pacientes que no recibieron fórmula suplementada.
3. La reducción observada en la respuesta inflamatoria podría disminuir la velocidad de deterioro de la función renal.

Cambios antropométricos y metabólicos asociados al gen de la *perilipina* en niños obesos tras una intervención reeducacional. Pérez-Martínez P¹, Deram S², Fernández JM¹, Galán E¹, Villares SM², Nicolau CY², Ordovás J³, Pérez-Jiménez F¹, López-Miranda J¹. ¹Unidad de Lípidos y Arteriosclerosis, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Reina Sofía, Facultad de Medicina, Universidad de Córdoba. CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBEROBN) Spain. ²Laboratory of Human Nutrition and Metabolic Disease-LIM-25, FMUSP: University of São Paulo Medical School-Brazil. ³Nutrition and Genomics Laboratory, JM-USDA Human Nutrition Research Center on Aging at Tufts University, Boston, MA, USA.

Introducción

El gen de la *perilipina* (*PLIN*), proteína clave en el adipocito, juega un papel fundamental en el depósito y movilización de los triglicéridos (TGs), y recientemente se ha demostrado que ciertas variaciones genéticas en dicho gen se asocian a un menor riesgo de obesidad y síndrome metabólico (SM).

Objetivo

Analizar los cambios antropométricos y metabólicos en niños obesos en relación a los polimorfismos presentes en el locus de la *PLIN* tras 20 semanas de tratamiento multidisciplinario reeducacional.

Diseño

78 niños y 136 niñas obesas (edad media 10,7±1,3 años) (IMC 30,4±4,4 kg/m²; IMC-Zscore 2,31±0,4) fueron evaluados en el periodo basal y tras la intervención multidisciplinaria reeducacional (cambios en la dieta y en el estilo de vida). Se genotiparon los siguientes polimorfismos de un solo nucleótido (SNP) *PLIN1* 6209T>C, *PLIN4* 11482G>A, *PLIN5* 13041A>G, y *PLIN6* 14995A>T.

Resultados

Al igual que lo descrito en otras poblaciones, *PLIN1* y *PLIN4* se encuentran en completo desequilibrio de unión ($D^2=0,999$, $r=0,67$). En situación basal, no se objetivaron cambios antropométricos en función de los SNPs de la *PLIN*, sin embargo, los portadores del alelo minoritario A para *PLIN4* presentaron mayores niveles de triglicéridos (111±49 vs 94±42 mg/dL; $P=0,003$), menores niveles de C-HDL (40±9 vs 44±10 mg/dL, $P=0,003$) y un mayor HOMA-IR (4,0± 2,3 vs 3,5±2,1 $P=0,015$) que los homocigotos para el alelo mayoritario G. Además, dicha variante se asoció con mayor riesgo de presentar síndrome metabólico (SM) (ajustando por edad y sexo, hazard ratio 2,4, 95% IC 1,1-4,9 para el genotipo G/A y 3,5, 95% IC 1,2-9,9 para el A/A). Tras el periodo de intervención reeducacional, los portadores del alelo minoritario T en el SNP *PLIN6* presentaron una mayor pérdida de peso (3,3±3,7 vs 1,9±3,4 kg; $P=0,002$) y una mayor disminución del IMC (0,23±0,18 vs 0,18±0,15; $P=0,003$) que los homocigotos A/A. No se observaron diferencias significativas asociadas al SNP *PLIN5*.

Conclusiones

Nuestros datos sugieren que los portadores del alelo minoritario A en el SNP *PLIN4* presentan un mayor riesgo de desarrollar SM en situación basal. Tras realizar la intervención reeducacional, los niños portadores del alelo T *PLIN6* SNP presentaron una mejoría en el perfil antropométrico que los homocigotos para el alelo A. Así, la identificación y caracterización de variantes genéticas que se relacionen con una respuesta diferente a la dieta y al estilo de vida permitirán generar recomendaciones específicas para el óptimo beneficio de cada individuo.

El tratamiento con dicumarínicos previenen la muerte súbita y reducen la mortalidad en niños dependientes de nutrición parenteral. Irastorza I, Pifarre P, Hill S. *Great Ormond Streer Hospital Londres. Reino Unido.*

Introducción

La muerte súbita de etiología desconocida es la principal causa de mortalidad entre los niños dependientes de nutrición parenteral (NP). Tras el fallecimiento en 1991 de 2 niños dependientes de NP que fueron diagnosticados en la necropsia de tromboembolismo pulmonar (TEP), se apuntó la hipótesis de que el fallecimiento de algunos niños dependientes de NP podría ser causado por TEP no diagnosticados. Si esto fuese cierto, el tratamiento anticoagulante con dicumarínicos en pacientes diagnosticados de TEP subclínicos podría disminuir la incidencia de muerte súbita en niños dependientes de NP.

Material y métodos

62 niños dependientes de NP que acumulaban un total de 405,3 años de NP (mediana 4 años, rango 1,3 a 17 años). A los niños se les realizó anualmente al menos una gammagrafía de ventilación/perfusión con el propósito de diagnosticar TEP subclínicos. A todos los niños diagnosticados de TEP se les inició tratamiento con dicumarínicos (ratio de INR 2 a 3). Se evaluó la supervivencia y las causas de mortalidad en los niños tratados y no tratados con dicumarínicos.

Resultados

39 niños (48%) dependen aún de la NP, 18 niños (29%) han alcanzado la suficiencia intestinal, 13 niños (21%) fallecieron mientras dependían de la NP y 1 niño recibió un trasplante intestinal. La muerte súbita de causa desconocida fue la primera causa de mortalidad (38%), seguida de la sepsis (31%), la cirrosis hepática (23%) y la acidosis láctica (8%). En 23 niños (37%) diagnosticados de TEP se inició tratamiento anticoagulante con dicumarínicos. Ninguno de los niños en tratamiento con dicumarínicos sufrieron muerte súbita frente a 5 de los 39 niños que no recibieron tratamiento anticoagulante por no haber sido diagnosticados de TEP ($p=0,038$). La mortalidad general también disminuyó en el grupo tratado con dicumarínicos. La supervivencia a los 5 años de NP en el grupo tratado con dicumarínicos fue del 90% frente al 73% en el grupo no tratado, y tras 10 años de NP fue del 90% frente al 62% respectivamente, aunque las diferencias no fueron significativas ($p=0,136$).

Conclusiones

El tratamiento anticoagulante en niños dependientes de NP elimina la muerte súbita de etiología desconocida y reduce la mortalidad global. La ausencia de muertes súbitas en el grupo tratado con dicumarínicos sugiere que la mayoría de las muertes súbitas son producidas por TEP.

Registro de nutrición enteral pediátrica domiciliaria y ambulatoria (NEPAD) de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. Años 2003-2007. Martínez Zazo AB¹, Pedrón Giner C¹, Redecillas Ferreiro SE², Moreno Villares JM³, Lavilla Oiz A⁴, Rosell Camps A⁵, Gomez López L⁶, Blasco Alonso J⁷, Madruga Arcete D¹, Canals Badia MJ⁸; Martínez Costa C⁹, Gutiérrez Junquera C¹⁰, Sánchez-Valverde Visus F¹¹, Marugán de Miguelsanz JM¹², Genaro Jornet P¹³.
¹Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús. ²Hospital Vall d'Hebron. ³Hospital Doce de Octubre. ⁴Hospital Virgen del Camino. ⁵Hospital Son Dureta. ⁶Hospital Sant Joan De Déu. ⁷Hospital Materno-Infantil de Málaga. ⁸Hospital General Universitario. ⁹Hospital Clínico Universitario de Valencia. ¹⁰Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. ¹¹Hospital Virgen del Camino. ¹²Hospital de León. ¹³Hospital de Tortosa Verge de la Cinta.

Objetivo

Presentar los resultados del registro NEPAD desde el año 2003 al 2007.

Material y métodos

Estudio realizado mediante la base de datos del registro NEPAD, que recoge datos sobre las características de los pacientes, las indicaciones, vías de acceso, pauta de infusión, tipo de dieta y duración de la nutrición enteral (NE). Los datos cuantitativos se expresan como media y rango, y los cualitativos como porcentajes.

Resultados

Se registraron 580 niños de 13 hospitales, con una distribución similar entre sexos (50,69% niños, 49,31% niñas). La edad media de primera indicación fue de 3,79 años (rango: 1 día a 17 años). El diagnóstico más frecuente fue el de enfermedad neurológica (163 pacientes, 28,1%), seguido de las enfermedades oncológicas (104 pacientes, 17,93%), digestivas (87 pacientes, 15%) y cardiopulmonares (78 pacientes, 13,45%). La mayoría (96,71%) fueron alimentados por sonda, utilizando sólo el 3,29% la vía oral. La vía inicial más utilizada fue la sonda nasogástrica (360 pacientes, 64,4%) seguida de la gastrostomía (34,17%); los accesos yeyunales se utilizaron en < 2%. Durante el seguimiento el 9,31% (54 pacientes) cambiaron la vía de acceso inicial, siendo en el 94,4% de sonda nasogástrica a gastrostomía. El 68,87% de los pacientes recibieron NE de forma cíclica; de ellos el 25,76% acompañada de fraccionada diurna; el resto lo recibieron de forma continua (11,81%) o exclusivamente fraccionada (22,72%). En el 85% de los casos se utilizó bomba peristáltica. Se administró fórmula exclusivamente en el 75,49% y en la mayoría de los casos (68,16%) de características normales (fórmula de lactantes o dietas poliméricas). El resto de los pacientes tomó alimentos naturales (5,1%) o ambos (19,14%). La utilización conjunta con nutrición parenteral fue mínima (2,77%). El soporte ha sido finalizado en el 54,5% de los pacientes registrados, siendo la principal causa de suspensión el paso a alimentación oral (70,15%), seguido de la no cumplimentación del tratamiento (6,34%), no alcanzar los objetivos previstos (8,25%), la muerte (8,57%) o el alta a otro centro (6,66%).

Conclusiones

El diagnóstico más frecuente de nuestros pacientes es el de enfermedad neurológica. La sonda nasogástrica es la vía inicial de acceso más utilizada. La forma de utilización mayoritaria es la forma cíclica, y la dieta principal es una fórmula normal. La causa principal de suspensión del soporte enteral es el paso a la alimentación oral.

Evaluación del grosor de la íntima-media de carótida en la hipercolesterolemia familiar. Legarda M*, Muro D**, Sangüesa C**, Vitoria I*, Dalmau J*. *Unidad de Nutrición y Metabolopatías. **Servicio de Radiología Hospital Infantil La Fe. Valencia.

Introducción

La hipercolesterolemia familiar (HF) cursa con elevada concentración de LDL-colesterol desde el nacimiento lo que provoca depósito de lípidos en la pared arterial. La medición del grosor de la íntima-media (GIM) arterial puede ser un parámetro útil para valorar cuándo debe iniciarse el tratamiento farmacológico en la HF.

Pacientes y métodos

Se ha determinado el GIM y las concentraciones de colesterol y sus fracciones, triglicéridos, Apo-A1, Apo-B y factores de riesgo endotelial (homocisteína y proteína C ultrasensible) en 89 pacientes (44 varones) de 2 a 19 años ($9,54 \pm 3,91$ años). El GIM se ha medido en ambas carótidas a 1 cm. del bulbo con un equipo Applio Toshiba con transductor lineal de 12 Mhz. por el método ecográfico modo-B.

Se ha comparado el GIM medio con la edad, sexo y los parámetros analíticos mediante correlación lineal de Pearson y análisis de regresión múltiple.

Resultados

El valor medio del GIM es $0,334 \pm 0,088$ mm. La cifra media de Colesterol total es $273,62 \pm 91,93$ mg/dl (rango 164- 996), la cifra media de LDL-colesterol es de $204,21 \pm 86,16$ mg/dl (rango: 114-861) y el cociente medio LDL/HDL es $3,83 \pm 1,45$. Los valores medios de apoproteína A y B son $134,61 \pm 26,49$ y $130,59 \pm 40,59$ mg/dl, respectivamente. La mediana de homocisteína es 7,16 μ mol/dl. La mediana de Proteína C ultrasensible es 0,3 mg/L (rango: 0,1 a 8,3).

La correlación lineal simple de Pearson entre el GIM y los parámetros analíticos demuestran relación sólo con la edad, siendo el valor casi estadísticamente significativo (ES) ($p = 0,067$). No hay relación ES con ningún parámetro analítico.

Con el análisis de regresión múltiple, sólo la edad se asocia con el GIM ($p = 0,049$). Según este modelo de análisis, por cada año de edad aumenta el valor del GIM en 0,005 mm (IC 95%: 0,000-0,010), habiendo un doble comportamiento: hasta los 12 años el incremento del GIM es 0,002 mm por año (IC 95%: $-0,007$ -0, 010) y desde dicha edad es de 0,013 mm/año (IC 95%: $-0,023$ -0, 049).

Conclusiones

La medida del GIM carotídeo debería incorporarse como parámetro de valoración de la HF en la infancia. En nuestro estudio, sólo se relaciona con la edad siendo el aumento más marcado a partir de los 12 años.

Estudio de la viscosidad de fórmulas antiregurgitación (AR) en diferentes condiciones de pH. Infante Pina D¹, García Morante B², Lara Villoslada F², Boza Puerta J². ¹Unidad Gastroenterología, hepatología y Soporte Nutricional. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d' Hebrón. Barcelona. ²Puleva Biotech. Granada.

Introducción

Se dispone de una amplia gama de fórmulas AR con diferente composición en cuanto al espesante empleado (almidones de arroz, de maíz o bien glucomanos), cantidad de proteínas y de grasa. Dicha composición esta enfocada a:

- Aumentar la viscosidad del producto y dificultar el reflujo.
- Influir sobre la velocidad de vaciamiento gástrico.

Objetivo

Conocer la viscosidad de algunas de las fórmulas AR del mercado, tras su reconstitución según recomendación del fabricante y en condiciones de similitud fisiológica gástrica tras su hipotética ingesta.

Metodología

Se determinó la viscosidad (Viscosímetro Brookfield) expresada en centipoises (cp) de 5 fórmulas AR de inicio, de tres fórmulas de inicio estándar (sin espesante) y de todas estas adicionadas de cereales sin gluten al 10% (Tiempo Basal). Dichas fórmulas fueron acidificadas a pH 3 mediante adición de HCl 2N (similitud pH gástrico) determinándose nuevamente la viscosidad inmediatamente (Tiempo 0) y al cabo de 30 minutos (Tiempo 30). Además se analizó la capacidad de coagular de los diferentes productos en los tiempos mencionados.

Resultados

	Espesante	Cas/Lact	Cereales	T basal			T 0 min			T 30 min		
				pH	V (cp)	C	pH	V (cp)	C	pH	V (cp)	C
Fórmula 1	Harina de algarrobo 4,70%	40/60	No	7,1	15	-	3,0	206	-	3,0	218	+
			Si	7,2	1046	-	3,0	1366	-	3,1	1780	+
Fórmula 2	Harina de algarrobo 3,50%	40/60	No	7,1	118	-	3,1	198	+	3,2	142	+
			Si	7,1	964	-	3,1	1044	+	3,1	1750	+++
Fórmula 3	Almidón de arroz 15,90%	82/18	No	7	87	-	3,1	1130	++	3,1	1540	+++
			Si	7	534	-	3,0	4530	+++	3,1	6030	+++
Fórmula 4	Almidón de maíz 14,10%	70/30	No	7,2	45	-	3,0	46	-	3,2	48	-
			Si	7,1	238	-	3,0	356	-	3,1	364	-
Fórmula 5	Almidón de maíz 15,00%	40/60	No	6,9	26	-	3,1	66	-	3,0	103	-
			Si	9,9	106	-	3,0	550	-	3,0	940	-
Control	ninguno	40/60	No	7	15	-	2,8	17	-	2,9	13	-
			Si	7,1	50	-	3,2	61	-	3,2	52	-

Control valores expresados como media (n=3).

V: viscosidad. Cas/Lact: caseinas/lactosuero. C:coagulación: -:nada; +:ligera; ++: moderada; +++: excesiva.

Conclusiones

1. Todos los espesantes analizados incrementan la viscosidad del producto, sobre todo en un pH ácido.
2. Además de la concentración de espesante, otros componentes de la fórmula pueden influir en la viscosidad, concentraciones similares del mismo espesante aportan valores diferentes de viscosidad y coagulación.
3. El almidón de maíz es el que presenta un mejor comportamiento provocando un aumento de la viscosidad sin que el producto llegue a coagular a pH ácido.
4. La fórmula con almidón de arroz y un mayor contenido en caseinas mostró la mayor viscosidad y una coagulación excesiva.
5. Futuros estudios deberán determinar si estas diferencias en la viscosidad tienen una implicación en la eficacia clínica de las fórmulas.
6. Dichas fórmulas no deben ser utilizadas con cereales dada la alta viscosidad alcanzada.

Efecto del consumo de una leche enriquecida en ácidos grasos poliinsaturados sobre parámetros bioquímicos en niños de 4 a 12 años. Romeo J¹, García Mármol E², Rodríguez Rodríguez M³, Cueto Martín B³, López-Huertas León E⁴, Cepero González M², Wärnberg J¹, Boza Puerta J⁴, Fonollá Joya J⁴, Marcos A¹. ¹Grupo Inmunonutrición. Departamento de Metabolismo y Nutrición. Consejo Superior de Investigaciones Científicas. Madrid. ²Facultad de Ciencias de la Educación, Universidad de Granada. ³Delegación de Educación en Granada, Junta de Andalucía. ⁴Puleva Biotech S.A.

Introducción

La infancia es un periodo fisiológico determinante de futuras enfermedades crónicas, en la cual las necesidades de energía y nutrientes están aumentadas debido a una situación de intenso crecimiento. Se ha descrito en la literatura, que ciertos tipos de ácidos grasos poliinsaturados como los omega 3, EPA y DHA, pueden modular favorablemente el perfil lipídico y mejorar la biodisponibilidad de ciertos nutrientes.

Objetivo

Estudiar los efectos de una leche enriquecida en minerales, vitaminas y ácidos grasos poliinsaturados sobre el perfil lipídico y la absorción de calcio en una población infantil.

Metodología

Se incluyeron 107 niños de ambos sexos y de 3 centros escolares de Granada capital y provincia con edades comprendidas entre 8 y 14 años, en un estudio prospectivo longitudinal, doble ciego y aleatorizado de 5 meses. Un grupo ingirió 600 mL/día en tres tomas (desayuno, media mañana y merienda) de una leche enriquecida en ácidos grasos poliinsaturados (Puleva Max[®]) mientras que el otro grupo ingirió 600 mL/día de una leche control (Puleva Entera[®]). Tanto al inicio como a los 5 meses del estudio, se determinaron los siguientes parámetros séricos: colesterol total, HDL-colesterol, LDL-colesterol, triglicéridos, proteínas totales, albúmina, transferrina, ferritina y calcio.

Resultados

Mientras que la leche control disminuyó los valores correspondientes a las proteínas totales y transferrina, además del colesterol total a costa de su fracción HDL, la leche enriquecida en ácidos grasos poliinsaturados mantuvo los niveles iniciales de estos parámetros, además de aumentar significativamente los niveles séricos de calcio.

Conclusiones

Los resultados del presente estudio sugieren que el enriquecimiento de leche con minerales, vitaminas y ácidos grasos poliinsaturados modulan positivamente el perfil nutricional y bioquímico y mejoran la absorción del calcio en la edad infantil, lo que supone un efecto beneficioso sobre el crecimiento y la formación de la masa ósea, de especial interés en la población infantil.

Utilidad de un programa de intervención en el ámbito escolar para la prevención de obesidad y sobrepeso en niños. Estudio Incardia. Resultados preliminares. Díaz Martín JJ, Riaño Galán I, Álvarez Caro F*, Pérez D, Suárez Tomás JI, Suárez E. *Servicio de Pediatría, Hospital San Agustín. Avilés. *Servicio de Pediatría, HUCA, Oviedo.*

Introducción

La obesidad en niños y adolescentes está aumentando alarmantemente en nuestro país en los últimos años. A pesar de existir unas pautas claras de tratamiento en el ámbito clínico, la aplicación de medidas poblacionales, en el ámbito escolar, no han sido suficientemente estudiadas.

Objetivo

Analizar los efectos de un programa de intervención sobre obesidad y sobrepeso en el ámbito escolar sobre la dieta, actividad física y masa corporal de una muestra de niños asturianos.

Material y métodos

A lo largo de un curso escolar completo, se aplicó un programa de prevención global de obesidad y riesgo cardiovascular en un colegio público de la ciudad de Avilés (Asturias) Dicho programa incluyó sesiones mensuales con el profesorado, sesiones trimestrales tipo taller con los niños, charlas educativas trimestrales con los padres y entrega de información escrita dirigidas a disminuir conductas sedentarias, aumentar la actividad física y mejora de los hábitos dietéticos de los participantes. Asimismo, los profesores se encargaron de dinamizar actividades durante el recreo para conseguir un ocio activo durante el descanso escolar. Se incluyeron 138 niños y niñas de edades comprendidas entre los 5 y los 12 años de edad. Se determinaron variables somatométricas y se entregaron cuestionarios validados para determinar la calidad de la dieta (test KIDMED) y la actividad física de los participantes. Se realizaron dos estudios de corte, al inicio de dos cursos escolares consecutivos. (Octubre 2006 y 2007). Se utilizaron los puntos de corte internacionales (Cole) para establecer la existencia de sobrepeso y obesidad. Se aplicaron pruebas de McNemar y pruebas t de Student para variables pareadas para el análisis de los resultados.

Resultados

113 escolares (59 varones) participaron en los dos cortes transversales. Se observó una disminución no significativa de la prevalencia de obesidad (15,9% en 2006 vs 15% en 2007) y un aumento no significativo para sobrepeso (27,4% vs 35,4%). Por otro lado, se observó un aumento no significativo en los valores medios de la puntuación KIDMED (de 7,46 a 7,8 puntos). Se observaron aumentos significativos del número de horas de deporte al día (de 0,98 a 1,5 horas $p=0,038$) y también del número de horas de ordenador (de 0,5 a 1 horas $p=0,0001$).

Conclusión

El programa analizado, no consigue disminuir la prevalencia de sobrepeso y obesidad de los escolares a pesar de conseguir alguna modificación beneficiosa en los hábitos de vida de los participantes.

Financiado por la Fundación ESV 2006. Programa premiado con el premio nacional Estrategia NAOS en el ámbito escolar 2007

Estudio de mutaciones ABCB11 (BSEP) en pacientes españoles. Alvarez L, Martínez P, Camarena C, Hierro L, de la Vega A, Muñoz-Bartolo G, Frauca E, González de Zárate A, Batista R, Larrauri J, Díaz MC, Jara P. *Unidad de Investigación. Hospital La Paz, Madrid Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.*

Introducción

BSEP (Bile Salt Export Pump) es el transportador principal de sales biliares, está localizado en la membrana canalicular hepatocitaria. El defecto hereditario en la proteína se ha relacionado con dos fenotipos de enfermedad hepática, uno de comienzo infantil (colestasis intrahepática familiar progresiva CIFP tipo 2) y otro de comienzo infantil o adulto (colestasis benigna recurrente, CBR). Hasta la fecha se han descrito 38 mutaciones en el gen que codifica BSEP (*ABCB11*).

Objetivos

Estudio de las mutaciones en *ABCB11* en pacientes españoles.

Material

Pacientes: 7 niños con CIFP-2, todos ellos con síntomas colestásicos con la característica peculiar de normalidad en GGT, inicio precoz y curso grave de la hepatopatía, con realización de trasplante hepático durante la infancia. Todos los casos eran de origen español.

Métodos:

El DNA genómico fue extraído a partir de linfocitos de sangre periférica. Los 28 exones del gen *ABCB11*, y sus secuencias intrónicas adyacentes, se amplificaron por PCR utilizando cebadores específicos. En todos los casos, la secuenciación se realizó sobre ambas cadenas, en un secuenciador 3100-Avant Genetic Analyzer (Applied Biosystems).

La expresión de BSEP en el hígado de los 7 casos se evaluó mediante análisis inmunohistoquímico. Se llevó a cabo mediante el método de desenmascaramiento del antígeno con calor, utilizando anticuerpos policlonales contra BSEP y MRP2, (MRP2 como control) (Santa Cruz Biotechnology) a una dilución 1:20.

Resultados

Se identificaron mutaciones en *ABCB11* en todos los pacientes. Cinco pacientes eran homocigotos para las siguientes mutaciones: 3692 G>A, 743-745 del TTA, 907 A>G, IVS 17+1T>A, 3247 T>C. Dos pacientes eran heterocigotos compuestos: 1741 C>T y IVS 12+1G>T; 2734 G>T y 643 G>A.

En 2 ocasionan splicing, en 1 deleción y en 6 sustitución de aminoácido.

En todos los casos, la presencia de mutaciones en el gen se correlacionó con pérdida de expresión canalicular de la respectiva proteína.

Conclusiones

En este trabajo hemos identificado 9 mutaciones en *ABCB11* (BSEP), en 7 pacientes con PFIC-2. Ninguna mutación ha sido encontrada en las series publicadas en población europea. Ningún paciente presenta las mutaciones más comúnmente encontradas en población europea (E297G y D482G).

Colestasis neonatal entre 1980-2007 en un hospital terciario. Colmenero Hernández A, Alonso López P, Medina Benítez E, Blanco Rodríguez M, Urruzuno Tellería P, Manzanares López-Manzanares J. *Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid.*

Objetivo

La colestasis en la infancia está causada por una gran variedad de enfermedades, algunas idiopáticas. Este estudio revisa las causas de colestasis en los niños seguidos en un hospital terciario.

Métodos

Estudio retrospectivo, basado en la revisión de las historias clínicas de niños diagnosticados de colestasis en el período 1980-2007. Se han distribuido en colestasis intra y extrahepáticas, analizándose las características clínicas y evolutivas de cada grupo a lo largo del período de estudio.

Resultados

N=143. Causa más frecuente: atresia biliar (48%). Dentro de las intrahepáticas: causa más frecuente: colestasis neonatal multifactorial (29%, no incluido en el análisis), colestasis sindrómicas (18% diagnosticados de S. de Alagille), colestasis intrahepática familiar progresiva (13%) y metabopatías (13%). El 6% de los pacientes presentó colestasis de causa viral (la mayoría CMV). El 21% otras causas.

Dentro de las *colestasis intrahepáticas* analizadas: Mediana de edad gestacional: 39 semanas (rango intercuartílico: 36-40). Peso medio al nacimiento: 2,857 kg (DS: 0,72). Cifras máxima de bilirrubina inicial: 16,86 g/dl (mediana: 9,75 g/dl; RIQ: 6,6-12,10), bilirrubina máxima alcanzada durante la evolución: mediana de 11,10 g/dl (RIQ: 8,35-17,35). Tratamiento: El tratamiento con inductores de flujo biliar fue el más utilizado (61%); el 22% precisó finalmente trasplante hepático (de los que el 89% son CIFP, 8% S.Alagille y 3% metabopatías).

Tratamiento de las AVBEH: Cirugía de restablecimiento de flujo en el 84% de los casos. Precisaron trasplante hepático el 56%.

Exitus: Colestasis intrahepáticas: 10% de metabopatías, 14% de CIFP. Atresia biliar: 13% (4 pre-trasplante, 3 post-trasplante por complicaciones de inmunosupresión).

Frecuencia de diagnóstico según período de tiempo:

	1980-1990 (n=30)	1991-2000 (n=80)	2001-2007 (n=33)
AVEBH	50%	44%	58%
Colestasis neonatales multifactoriales	17%	13%	9%
CIFP	10%	11%	15%
S. Alagille	0%	13%	6%
Hepatitis	0%	6%	0%
Metabopatías*	0%	8%	9%
Otras	23%	5%	3%

**Metabopatías:* Déficit de alfa 1 antitripsina, enfermedad de Nieman Pick, galactosemia, CDG, defecto de complejo III de la cadena respiratoria, depleción de DNA mitocondrial, entre otros

Conclusiones

Este estudio no muestra cambios significativos en la etiología de la colestasis neonatal a lo largo del tiempo, si bien en los últimos años ha mejorado el diagnóstico de metabopatías raras, debido a la mejora de técnicas diagnósticas (genéticas y enzimáticas). La causa más frecuente sigue siendo la AVBEH, la mayoría de las cuales precisan trasplante hepático. En las colestasis intrahepáticas, existe un grupo de riesgo de mala evolución (CIFP y metabopatías) con mayor proporción de necesidad de trasplante o exitus. El diagnóstico más preciso y el desarrollo de programas de trasplante hepático han mejorado el pronóstico de estas enfermedades hepáticas.

Recidiva fenotípica de la enfermedad en niños trasplantados por defecto de BSEP. Alvarez L, Martínez P, Hierro L, de la Vega A, Camarena C, Muñoz-Bartolo G, Frauca E, Batista R, Gonzalez de Zarate A, López Santamaría M, Díaz MC, Jara P. *Unidad de Investigación y Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción

La colestasis intrahepática familiar progresiva tipo 2 (CIFP-2) es una enfermedad autosómica recesiva por mutaciones en *ABCB11*, que codifica la proteína BSEP. El trasplante hepático es un tratamiento efectivo. Algunos pacientes presentan episodios de disfunción colestática del injerto, con rasgos que semejan la enfermedad original. Estos episodios son resueltos al aumentar la inmunosupresión. El conjunto de observaciones sugiere un reconocimiento inmune de la proteína BSEP del donante.

Objetivos

Determinar si los episodios de disfunción del injerto en algunos niños con CIFP-2 están relacionados con la formación de anticuerpos bloqueantes contra BSEP.

Métodos

La presencia de anticuerpos anti-canalículo biliar en suero de 6 niños trasplantados por CIFP-2, 3 de los cuales habían presentado episodios de disfunción colestática que remediaban CIFP-2 (ictericia y prurito con GGT normal; biopsia con transformación gigantocelular) y en 2 controles (niños trasplantados por Atresia Biliar) se determinó mediante inmunofluorescencia indirecta sobre hígado de rata, utilizando un rango de diluciones 1:40-1:3000. Los análisis por inmunotransferencia se realizaron con 30 µg de proteínas de membrana de células *Sf9* que expresan la BSEP humana; el suero de pacientes se utilizó a diluciones 1:100, 1:500 y 1:1000. Los ensayos de transporte de ácidos biliares se llevaron a cabo en vesículas de células *Sf9* tranfectadas con la BSEP humana, en presencia o ausencia de 5mM de ATP y utilizando 2 µM de [³H]-ácido taurocólico.

Resultados

Por IFI se detectaron anticuerpos a título alto frente a una proteína canalicular solamente en los pacientes BSEP con disfunción del injerto. Ensayos de inmunotransferencia con proteínas de membrana de células de insecto *Sf9* que expresan la BSEP humana demostraron que los anticuerpos reconocían la BSEP. La capacidad de estos anticuerpos para inhibir la funcionalidad de BSEP se analizó *in vitro*, mediante ensayos de transporte de ácidos biliares en vesículas de células *Sf9* tranfectadas con la BSEP humana. En este sistema, la incorporación de ácido taurocólico dependiente de ATP fue de 20 pmol/mg/min. La preincubación con suero de los niños que no habían presentado episodios de disfunción del injerto (3 con CIFP-2 y 2 con atresia biliar) no modificó el transporte de sales biliares. Sin embargo, éste fue completamente abolido en presencia de los sueros de los 3 pacientes con CIFP-2 que presentaron disfunción colestática del injerto.

Conclusiones

En algunos pacientes sometidos a trasplante hepático por deficiencia de BSEP se generan anticuerpos bloqueantes contra BSEP del órgano donante que pueden reproducir la enfermedad original.

Colestasis en pacientes con nutrición parenteral domiciliaria. Herrero Álvarez M, Moreno Villares JM, Urruzuno Tellería P, León-Sanz M. *Unidad de Nutrición Clínica. Sección de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.*

Introducción

La afectación hepática es una complicación grave en nutrición parenteral domiciliaria (NPD) y uno de los condicionantes para valorar la necesidad de trasplante.

Objetivo

Determinar la prevalencia y el patrón de afectación hepática en NPD y establecer cuáles son los factores de riesgo para desarrollarla. Se define afectación hepática como el aumento ($\times 2$), de alguno de los test de función hepática: GOT, GPT, GGT, Fosfatasa Alcalina (FA) y Bilirrubina (Bl) en dos determinaciones separadas más de un mes.

Material y métodos

Estudio longitudinal retrospectivo de los pacientes con NPD desde 1993. Criterios de inclusión: edad < 18 años, duración de la NPD > 4 semanas, no tener hepatopatía previa. Se consideraron episodios distintos, aunque pertenecieran al mismo paciente, si habían transcurrido más de 3 meses sin NP entre ellos. Los datos cuantitativos se expresan como media y desviación estándar. Para la comparación entre grupos se utilizó la χ^2 . Se consideró significativo, $p < 0,05$

Resultados

Recibieron NPD 24 pacientes (30 episodios). Se excluyeron 8 pacientes por hepatopatía previa. Sólo el 27% presentaron afectación hepática. La más frecuente fue la elevación conjunta de bilirrubina y transaminasas. Cifras máximas Bl $8,4 \pm 11,4$, GOT $433,6 \pm 301,8$, GPT $230 \pm 131,4$, GGT $349 \pm 469,1$ y FA $1147,7 \pm 260,6$. En el 66.6% había transcurrido menos de un mes desde el comienzo de la NPD y todos menos uno recibían nutrición enteral. El 83.3% recibieron ácido ursodesoxicólico y en el 33.3% se tuvo que realizar además modificación de la NP. La evolución fue variable, con un 50% de persistencia y 33.3% de resolución. Un paciente precisó trasplante hepatointestinal.

Si comparamos el grupo de pacientes sin afectación hepática (NoAH) con los que la presentan (SiAH) no encontramos diferencias en la enfermedad de base, ni en la incidencia de infecciones, pero sí en la edad de comienzo de la NPD (33 meses frente a 5 en SiAH) y en la duración (245,5 días en NoAH vs 117 días en SiAH). Aunque el aporte calórico (por kg y día) es mayor en el grupo de hepatopatía la diferencia no es significativa ($78,07 \pm 53,4$ vs $84,5 \pm 24,12$).

Conclusiones

La incidencia de colestasis asociada NPD es baja en nuestra serie. El factor que parece influir más en su aparición es una edad inferior en el inicio de la misma. En la mitad de los casos en los que aparece, la afectación persiste en el tiempo.

Colestasis neonatal por adición de factores en pacientes prematuros y críticos. Manrique O, Clemente F, Muñoz P, Sánchez-Zaplana H, Navalón M, Flores J. *Unidad de Digestivo Infantil y Sección de Neonatología. Hospital general Universitario de Alicante.*

Introducción

El término colestasis multifactorial o por adición de factores¹ es un concepto relativamente frecuente y se refiere a aquellos neonatos prematuros o con patología grave en los que aparece una colestasis sin causa única o principal con la adición de factores como inmadurez biliar, nutrición parenteral, infecciones reiteradas, ayunos prolongados y cirugía frecuente. Esta patología esta en auge por la mayor supervivencia de los neonatos de muy bajo peso y/o con problemas quirúrgicos graves.

Objetivos

Evaluar la incidencia y el comportamiento de la colestasis multifactorial en nuestro Hospital, para conocer su evolución y características.

Material y métodos

Se han recogido los ingresos en la Sección de Neonatología entre 2005-2007 con el diagnóstico de colestasis. Se han excluido los que padecen una causa principal única y de evolución conocida de colestasis neonatal.

Se analizaron los principales factores de riesgo descritos en la literatura: infecciones, cirugía, nutrición parenteral, hipoxia, así como la evolución de las cifras de colestasis.

Resultados

En dicho periodo ingresaron 2.142 recién nacidos en nuestro hospital, de ellos 239 (11%) eran menores de 1.500 g al nacimiento. Se diagnóstico colestasis neonatal en 27 casos, excluyéndose 6 del estudio: 5 por tener una causa principal de colestasis con evolución conocida (2 hepatitis neonatales, un Sd. de Alagille, un intestino corto y una colangitis neonatal) y 1 por no resolución del cuadro en el momento actual. De los 21 restantes, 5 (23,8%) requirieron seguimiento ambulatorio tras el alta de Neonatología. La incidencia de colestasis multifactorial sobre el total de ingresos fue del 1%, llegando al 6,7% en el grupo de < 1.500 g. Todos los neonatos >1.500 g que desarrollaron colestasis presentaban una malformación digestiva asociada (Onfalocele, gastrosquisis, o atresia).

	sexo (_/_)	EG media Semana	Inicio Col. Días	Fin Col. Meses	Bi.D.max. mg/dl	AST max.	GGT max.	Infecciones Nº total	Cirugía Nº total	N.P.T. Días	N.P. mixta Días
			[rango]			Media		Media ±D. S.			
>1500 g	(3/2)	36,2±1,9	24,6 [20-28]	3 [2,3-4,3]	8,32 [22,6-2,1]	129	211	2,2±0,8	1,8±0,4	21,4±10	45,2±15,2
<1500 g	(13/3)	27,1±2,4	23,6 [12-48]	4,5 [2,5-8,2]	7,4 [15,4-4]	238	301	1,9±1,4	2,2±1,5	23,9±22,4	42,9±19,6
Totales	(16/5)	29,3±4,5	24,6	3,7	7,6	205	246	1,9±1,24	2,1±1,3	23,3±20,0	43,5±18,3

Discusión y conclusiones

La mayoría de los cuadros de colestasis son debidos a adición de factores y parecen tener un comportamiento similar con resolución espontánea sin secuelas.

La aparición de este cuadro en recién nacidos >1.500 g se asocia a la presencia de malformaciones del tubo digestivo.

Estos pacientes son sometidos en muchas ocasiones a exploraciones múltiples y agresivas para conocer su etiología. Creemos que en los casos en que existe adición de factores como los descritos, con una evolución bioquímica como la citada y mejoría a medida que se alejan de los citados factores los estudios deberían limitarse solo a los básicos.

¹ McKiernan P Neonatal Colestasis. *Semen Neonatol* 2002;7:153-165

Utilidad de micofenolato de mofetilo en niños con hepatitis autoinmune. González de Zarate A, De la Vega A, Camarena C, Muñoz-Bartolo G, Frauca E, Batista R, Hierro L, Díaz MC, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.*

Introducción

Diferentes inmunosupresores como Micofenolato (MMF) o ciclosporina pueden constituir una alternativa en caso de intolerancia o refractariedad al tratamiento convencional en la hepatitis autoinmune (HAI).

Objetivo

Describir el curso clínico en pacientes pediátricos con HAI tratados con MMF.

Pacientes y metodos

En una serie de 66 niños con HAI, 7 pacientes (10%) recibieron MMF. Eran 6 mujeres y 1 varón con edad inicial de 1 a 14 años. La presentación clínica fue como hepatitis aguda en 4 niños, insuficiencia hepática aguda en 1 y disfunción hepática crónica en 2. Se detectaron autoanticuerpos en 6 pacientes, ANA y/o antiML en 4 (título 1/320-1/2560) y anti LKM en 3 (título 1/320-1/2560). Los hallazgos histológicos (n=6) fueron de hepatitis crónica con I. Knodell 6-15, estadio precirrótico en 4.

Los 7 niños recibieron tratamiento convencional inicial, con prednisolona (Pred) y azatioprina (Aza).

La indicación de MMF fue:

1. Intolerancia a azatioprina, en 3 casos. La introducción de MMF tuvo lugar cuando ya se había obtenido remisión de la HAI.
2. Reducir el tiempo de dosis elevada de esteroides en episodios de recaída de HAI, en 2 casos
3. Refractariedad al tratamiento convencional con persistente disfunción, en 2 casos.

La dosificación de MMF fue 250 a 750 mg cada 12 horas. El tiempo de seguimiento con MMF es de 2 meses a 5 años.

Resultados

Los 3 niños con enfermedad en remisión pre-MMF mantienen la remisión; 2 con dosis reducida de prednisona y MMF, y otro en monoterapia con MMF. El seguimiento evaluado es de 2 meses a 5 años.

Los 5 niños con ausencia de remisión o recaída pre-MMF han tenido mejoría funcional alcanzando 4 normalidad completa y permitiendo en todos reducir la dosis de Pred. En el seguimiento (4 meses a 3 años) se ha observado recaída en 2 niños, con buena respuesta a aumento de Pred (1) y aumento de Pred y de MMF (1).

Ningún paciente ha tenido alteraciones hematológicas.

Hubo efectos adversos en 2 pacientes: intolerancia digestiva aguda al 4º mes (1, retirado MMF) e infección por EBV asociada a hipertrofia amigdalar prolongada (amigdalectomía con hiperplasia, sin signos de síndrome linfoproliferativo) (1, MMF dosis reducida en el proceso).

Conclusiones

En indicaciones seleccionadas el tratamiento con MMF ha resultado útil en el control de la HAI y de los efectos adversos de la terapia convencional.

Metacetina ^{13}C e hígado graso en la infancia. Tormo R, Seguro H, Cárdenas G, Infante D, San Nicolás G. *Unidad de Gastroenterología Pediátrica y Nutrición, Hospital Quirón, Barcelona. Unidad de Gastroenterología Pediátrica y Nutrición, "Vía Augusta", Barcelona.*

Introducción

El hígado graso en la edad pediátrica, puede abarcar, desde la simple esteatosis, a la esteatohepatitis, la fibrosis avanzada y la cirrosis.

En ocasiones las pruebas diagnósticas no invasivas, no son concluyentes y no pueden dar una idea de la extensión ni de la evolución de la lesión hepática.

Por ello, aplicamos el test dinámico de la dosificación del $^{13}\text{CO}_2$ en aire espirado, tras administración de ^{13}C Metacetina, que estudia la función microsomial y la actividad del Citocromo P450 del hepatocito.

Material y métodos

Se estudiaron 21 niños entre 4 y 9 años, distribuidos en tres grupos. Grupos A, B y C.

Tras ayuno de 8 horas, se recogió aire espirado en bolsa hermética de doble salida, y se administró por boca ^{13}C Metacetina, que sufre desmetilación y descarboxilación, por el Citocromo P450 del microsoma; el $^{13}\text{CO}_2$ se elimina por aire espirado. Posteriormente se recogieron bolas cada 10', la primera hora, y cada 20' la segunda hora. El $^{13}\text{CO}_2$ fue analizado por un IRIS Infra -red Spectroscopy (Wagner analyzer, Bremen)

Resultados

Grupo A. - 7 niños obesos con transaminasas normales e imágenes hepáticas normales

- I) Tiempo de aparición o retraso en minutos, del punto máximo del porcentaje metabolizado "peak shift" (PS) (indica acúmulo de grasa en el hepatocito, responsable de la tardía llegada de la metacetina al microsoma; valor normal, en hígado no graso, 10' tras la administración de Metacetina): entre 20' y 30'; media: 22,85, s: 4,87
- II) Porcentaje metabolizado acumulado (Cum.dose) (indica cantidad de parénquima hepático sano): resultados entre 36 y 20 (media: 29,1 s. 5,5) (normal entre 36 y 20)

Grupo B. - 7 niños obesos con discreto signos de esteatosis y transaminasas normales:

- I) PS: Entre 20' y 30' (media: 31,4, s: 8,9)
- II) Cum.dose: entre: entre 20 y 32 (media: 30, S: 4,8)

Grupo C. - 7 niños obesos con cirrosis y transaminasas elevadas:

- I) PS: entre 40' y 80' (media: 62,8, s: 17,9)
- II) Cum.dose: entre 8 y 12 (media: 10, s: 1,63)

Conclusiones

1. En la obesidad, el test de Metacetina ^{13}C da una idea exacta y dinámica de la función hepática, su grado de afectación y permite seguir su evolución en el tiempo.
2. Permite detectar el inicio de la afectación hepática antes que otras pruebas.

Aclaramiento de verde de indocyanina (ICG-PDR) como factor pronóstico en la insuficiencia hepática aguda (IHA) en pediatría. Quintero Bernabeu J, Ortega López J, Bueno Recio J, Dámaso Infante P, Venturi C, Flores S, Roqueta Más J. *Hospital Infantil Valle Hebrón Barcelona UCI pediátrica, Unidad de Gastroenterología y Hepatología, Unidad Trasplante Hepático.*

Introducción

Propósito del estudio: Estudiar el poder predictivo del ICG-PDR en la IHA en pediatría. Comparación con dos scores pronósticos (King's y Factor V < 20%).

Metodología

Entre 2003 y 2008, 174 ICG-PDR fueron realizados en 60 niños con IHA. ICG se administró endovenosamente y su tasa de eliminación fue monitorizada mediante el monitor LiMON (Pulsion). Los pacientes debían estar hemodinámicamente estables:

Tensión media > 65 mmHg + saturación venosa central > 70% + Diferencia arterio-venosa de CO₂ < 8 mmHg

Resultados

En 2 de los 60 pacientes no se pudo efectuar la prueba. Un PDR < 5% tuvo valor predictivo de irreversibilidad (P=0,000). En 12 (20%) de los 60 pacientes el PDR fue inferior al 5%, de estos 12 pacientes 2 recuperaron la función y 10 presentaron un daño irreversible (83%). El valor predictivo positivo (VPP) del ICG-PDR < 5% fue del 80%, del score de King's del 59% y del factor V < 20% del 66%. La combinación de 2 de los tres scores daba un VPP > 80%.

Conclusiones

El ICG-PDR es una prueba dinámica útil para pronosticar la IHA. Es una prueba no invasiva que se realiza en 8 minutos, que no se artefactua con la administración de hemoderivados pero que precisa para poder valorar correctamente la reserva hepática una correcta hemodinamia, una correcta presión intrabdominal y no administrar fármacos que inhiban el flujo esplácnico. Para tomar la decisión de incluir un paciente en lista se deben cumplir 2 de los 3 criterios (PDR < 5%, King's + o factor V < 20%).

Introducción

La esteatosis hepática en el niño obeso es frecuente (25-43%) según los diversos estudios. Se ha relacionado con el tiempo de evolución, la insulino-resistencia y aumento de triacilglicerol (T.A.G.). El diagnóstico se basa en la ECOGRAFIA (inocua rápida y fiable), con un 60-100% de sensibilidad y 56-95% de especificidad según la bibliografía consultada. La sensibilidad buena en casos moderados-intensos, es mucho menor en leves (30-69%). Tampoco cuantifica la grasa hepática.

Objetivos

Conocer las características somatométricas y analíticas de nuestros niños obesos con y sin esteatosis o esteatohepatitis.

Valorar la utilidad de los TAG, el índice de resistencia a la insulina (H.O.M.A) y la RNM para el diagnóstico de la esteatosis hepática.

Material y métodos

Estudio transversal de 116 niños obesos (IMC > p97) 62 varones y 54 niñas con una edad media de 10,9 ±2,1 y rango de [2-15a.]. Se valoraron: antecedentes (esteatosis, obesidad y diabetes), somatometría, perfiles bioquímicos (hepático, insulínico y lipídico) y pruebas de imagen (ECO y RNM). Se estudiaron 3 grupos de obesos: con o sin esteatosis y con aumento de transaminasas.

Resultados

La prevalencia de esteatosis en niños obesos fue del 29% (varones 38%), la de esteatohepatitis en fue 6%. La tabla muestra los principales datos en los 3 grupos.

	Sin esteatosis	Esteatosis y AST/ALT normales	Esteatosis y AST/ALT aumentadas
Edad	10,2±(2,59)	11,3±(2,35)	10,8±(2,55)
Sexo (v./m.)	39/44	20/6	4/3
IMC (kg/m ²)	28,3±(3,53)	28,6±(3,5)	28,6±(1,90)
Z score	4,6±(1,58)	4,5±(1,76)	4,39±(1,14)
A.F. Obesidad	73%	86%	66%
GPT	19,8±(6,51)	24,5±(9,15)	51,3±(16,67)
HOMA	3,0±(2,35)	4,8±(2,08)	5,4±(1,58)
Col.	163,2±(28,52)	166,8±(33,1)	160,9±(47,32)
TAG	79,8±(36,26)	96,1±(57,33)	121,4±(82,35)

Se analizó la capacidad predictiva de los T.A.G. y el H.O.M.A. para la presencia de esteatosis ecográfica, destacando: T.A.G. especificidad de 93,7% y H.O.M.A. valor predictivo negativo de 91,5%.

Solo 4/24 R.N.M. convencionales realizadas en casos con ecografía sugerente de esteatosis resultaron positivas abandonándose esta técnica.

Se realizaron espectroscopia por RNM cuantificando el porcentaje de señal grasa (alterado >5,56% SzepeaniaK 2004, Vuppalanchi 2007) corroborando el resultado de la ecografía en 5/5, rango [6,6-18,7%]

Conclusiones

- La prevalencia de hígado graso asociado a obesidad en nuestra población es similar a la publicada.
- La esteatosis no se relaciona con el I.M.C. ni con las cifras de colesterol y si con el H.O.M.A y hipertrigliceridemia. Estos parámetros pueden usarse para evaluar el riesgo de esteatosis en la población obesa.
- Las técnicas de RNM convencional no son fiables para analizar la esteatosis en niños. El análisis mediante espectroscopia por RNM podría ser una herramienta para cuantificar la severidad del acumulo grasa. Son necesarios estudios más amplios para definir el patrón en niños por ello continuamos recogiendo estos datos.

Tratamiento con adefovir en niños con hepatitis crónica B HBeAg+. Camarena C, De la Vega A, Hierro L, Muñoz-Bartolo G, Frauca E, Gonzalez de Zarate A, Batista R, Díaz MC, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.*

Introducción

En 2004 comenzó un ensayo internacional con adefovir en 173 niños con hepatitis crónica B. Al mes 12 hubo seroconversión en 16% (vs 5% en controles). Se demostró eficacia (mayor a placebo) en niños >12 años.

Objetivos

Describir los datos de 8 niños incluidos en el ensayo.

Métodos

Los niños tenían hepatitis crónica B, en fase HBeAg+ y con ALT > 1,5 x normal.

Eran 5 mujeres y 3 varones, de 4 a 14 años, originarios de España (2, hijos de madre portadora con fracaso vacunal) u otros países (n=6). El genotipo fue D (n=4), E (n=2), A (n=1), B (n=1). Cuatro habían recibido lamivudina anteriormente, en 2 precedida de interferon.

La carga viral (log copias/mL) inicial fue 6,5 a 9,47.

La dosificación de adefovir, oral, diario, fue: <7 años: 0.3 mg/kg, 7-12 años: 0.25 mg/kg, >12 años: 10 mg/día.

La actitud inicial fue mantener adefovir 2 años, o hasta 6 meses después de lograr seroconversión. Debido a nuevos conocimientos durante el ensayo, que indicaban la conveniencia de supresión de la replicación viral para proteger de resistencias, se indicó asociar lamivudina en niños con DNA-VHB > 10³ copias/mL tras ≥ 1 año de adefovir, o bien suspender adefovir.

Resultados

1. En 3 niños hubo una disminución de la viremia. Al 15 mes de adefovir era -5.1, -4.1 y -4.9 log, respecto a la basal. En los 3 niños se asoció lamivudina al 15 mes. La viremia fue indetectable desde entonces y la respuesta se mantuvo los siguientes 12 meses. Siguen HBeAg+. Hubo mejoría de ALT en todos (normal en 2).
2. En 5 niños no hubo descenso apreciable de la viremia (<-2 log), por lo que se suspendió adefovir tras 27 meses (n=4) ó 15 meses (n=1). Tras retirar adefovir los 5 niños presentaron una elevación asintomática pero importante de ALT (ALT 180-1139 U/L) a la 4 -12 semana, precedida en 4 por un aumento de la viremia (+4.1, +0.4, +1.7, +2.6 log). En la evolución 2 niños aclararon HBeAg y normalizaron ALT. Los otros 3 mantienen HBeAg+ y la cifra de ALT evolucionó a los valores basales.
3. La tolerancia a adefovir fue excelente. No hubo mutaciones resistentes al fármaco.

Conclusiones

El adefovir no logró disminuir la viremia en muchos pacientes y su retirada se acompañó de agudización transitoria de la hepatitis.

En los otros casos hubo necesidad de tratamiento largo, combinado con lamivudina, para lograr una supresión de la replicación. Ello no parece justificado en niños sin hepatopatía severa.

Enfermedad de Wilson grave: Validación del score del King's College para indicar trasplante hepático. Muñoz-Bartolo G, Frauca E, Batista R, Camarena C, Hierro L, De la Vega A, González de Zarate A, Lopez-Santamaría M, Díaz MC, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.*

Introducción

La enfermedad de Wilson (EW) tiene tratamiento eficaz. Los pacientes en estado grave al diagnóstico pueden requerir trasplante (TH) debido a riesgo vital hasta que se pueda obtener recuperación con el tratamiento médico. En Hospital King's College fue calculado un score (SKCH) dirigido a seleccionar los pacientes graves que pueden recuperarse con tratamiento médico ($SKCH < 11$) y los pacientes que deben recibir un trasplante hepático ($SKCH \geq 11$).

Objetivos

Evaluar retrospectivamente el estado clínico-funcional y SKCH en niños con EW grave, y la actitud tomada respecto al tratamiento, médico o con trasplante.

Métodos

Desde 1980 a 2007 fueron atendidos 51 casos de EW, de los cuales 12 (23,5%) presentaban hepatopatía severa, definida por $APP < 50\%$, en el momento de diagnóstico.

El diagnóstico de EW fue, según los criterios de Leipzig, "muy sugerente" (4 puntos o más) en 10 casos, y "probable" (2-3 puntos) en 2 (fallo agudo y hepatopatía colestática de larga evolución, respectivamente).

Todos recibieron tratamiento médico (8 con penicilamina, 4 penicilamina+zinc). En 6 niños fue indicado el trasplante hepático debido a la gravedad analítica, con ausencia de mejoría con tratamiento (1) o coexistencia de complicaciones (sangrado:1, encefalopatía grado III:3, ascitis:1)

Fueron revisados retrospectivamente los parámetros que integran el score KCH (bilirrubina total, albúmina, AST, INR, Leucocitos) para estimar si hubo concordancia entre $score \geq 11$ puntos y necesidad de TH, y $score < 11$ con recuperación sin necesidad de TH.

Resultados

1. En los 12 pacientes con hepatopatía grave el SKCH fue de 3 a 19. Hubo 6 niños con $score < 11$ y 6 niños con ≥ 11 .
2. De los 6 niños que fallecieron ($n=1$) o fueron trasplantados ($n=5$), en 5 la puntuación fue ≥ 11 .
3. De los 6 niños que sobrevivieron sin trasplante, con recuperación de la función hepática, solamente 1 de ellos presentaba una puntuación ≥ 11 .

Conclusiones

El sistema de puntuación propuesto por KCH aplicado retrospectivamente en esta serie de pacientes con EW e insuficiencia hepática al diagnóstico, tiene un valor predictivo negativo de 83,3% (no necesitaron trasplante 5 de 6 pacientes con $SKCH < 11$) y un valor predictivo positivo de 83,3% (necesitaron trasplante 5 de 6 pacientes con $SKCH \geq 11$). Es una herramienta útil para la toma de decisiones.

Respuesta a la vacunación frente a hepatitis B en enfermos celíacos. Torres Peral R, Grande Benito A, de Manueles Jiménez J, Rodríguez San Cristóbal G, Gorozarri B, de Goicoechea E. *Digestivo Infantil, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Objetivos

Determinar la respuesta a la vacunación de VHB en un grupo de enfermos con EC.

Pacientes y métodos

Se solicitó serología frente a VHB en una serie de celíacos que acuden a consulta de Gastroenterología Infantil en el periodo comprendido entre Mayo-07 y Enero-08.

Resultados

Se obtuvieron resultados serológicos de 54 pacientes (26 mujeres/28 varones) La edad media a la cual se obtuvo la serología fue de 6,07 años (1,5-18,1) y la edad media a la que se había realizado el diagnóstico de EC fue de 2,7 años (0,9-9,8). Se habían obtenido datos acerca del HLA en 38 pacientes, siendo DQ2 positivo en 36 de ellos (94,7%) En 8 de ellos no fue posible confirmar la vacunación frente a VHB por lo que fueron excluidos del estudio; 38 pacientes habían seguido una pauta de vacunación al nacimiento (0-2-6m) y 10 se habían vacunado a los 12 años de edad. El tiempo medio transcurrido desde la vacunación hasta la obtención de la serología fue de 3,13 años (0,1-10,2). La respuesta a la vacunación, medido como la existencia de HbsAc > 10 mU/ml, fue positiva en sólo 16 pacientes (33%). En los pacientes vacunados al nacimiento la respuesta fue positiva en 8/38 (21%), mientras que en los vacunados a los 12 años la respuesta fue mucho más alta 8/10 (80%), siendo el tiempo transcurrido desde la vacunación hasta la obtención de la serología en ambos grupos de 3,6 años (1-10,2) y 2,8 años (0,4-6,1) respectivamente.

Conclusiones

Dos estudios previos, uno de ellos en adultos, ponen de manifiesto la falta de respuesta de los enfermos celíacos a la vacunación frente a VHB, condicionada genéticamente por la existencia del HLA DQ2. En nuestro estudio se constata esta disminución de la respuesta en un grupo de enfermos con EC. Asimismo, se objetiva una variación en la respuesta dependiendo de la edad de vacunación, datos no publicados hasta la actualidad, lo que podría indicar que existen otros condicionantes como la edad o la madurez de la respuesta inmune en el recién nacido. Son necesarios nuevos estudios que valoren el riesgo de contraer la enfermedad en EC y la respuesta a varias pautas de vacunación o a nuevas dosis de vacuna. Por el momento, parece prudente recomendar una evaluación sistemática de la respuesta a la vacuna VHB en EC.

Trasplante hepático en niños: resultados de 244 trasplantes desde 1997 a 2007. Díaz MC, De la Vega A, Frauca E, Camarena C, Hierro L, Muñoz-Bartolo G, Batista R, Gonzalez de Zarate A, Hernandez F, Leal N, Gámez M, Murcia J, Lopez Santamaría M, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.*

Introducción

El trasplante hepático (TH) pediátrico se realiza en España desde 1985, con resultados mejorados en la última década.

Objetivo

De 455 TH realizados en el centro, el objetivo fue evaluar los resultados desde 1997 (244 TH).

Métodos

En la casuística Enero 1997 a Diciembre 2007 se analizaron las características de los niños antes del trasplante, técnica quirúrgica, complicaciones que motivaron la pérdida de injertos, supervivencia del injerto y de los pacientes. Los resultados de 2007 se analizan por separado para que sean indicadores de la actividad actual.

Resultados

1) Periodo 1997-2006 (208 TH en 180 niños)

El motivo del TH fue atresia biliar (46%), Alagille (8%), colestasis familiar (7%), deficiencia alfa-1-antitripsina (4%), metabolopatías (11%) fallo agudo (9%), tumor (7%), idiopática (3%) y otras (5%). La edad de los niños era <2 años en 94 (52%) Los diagnósticos con más porcentaje de niños pequeños fueron atresia biliar y fallo agudo.

El injerto fue entero (63; 35%), reducido (60; 33%), Split (15; 8,3%) y de donante vivo (42; 23%). La modalidad técnica no repercutió significativamente en la tasa de fracaso del injerto.

La probabilidad de supervivencia de injerto a 5 años fue: Entero: 90,4% Reducido: 82,7% Split: 100% Vivo: 77,7%. Los problemas graves del injerto fueron trombosis arterial en 6,1% y fallo primario en 2,2%. Se realizó retrasplante en 17 niños (9,4%).

La supervivencia de los pacientes es 92,7% (167/180). La probabilidad de supervivencia del paciente (PSP) fue igual en niños pequeños (PSP a 5 años: <2 años: 92,6%, >2 años: 93,8%), sin diferencias significativas según diagnóstico previo, aunque cuantitativamente menor en tumores, por recidiva (PSP 5 años: 80,8%), y en fallo agudo (PSP 5 años: 88,2%). Los niños con metabolopatías, atresia o colestasis tuvieron PSP 5 años >95%. Comparando hepatopatía aguda (n=17) y crónica (n=163) la PSP a 5 años fue 88,2% vs 93,6% (ns).

El principal determinante de mortalidad fue el fracaso del injerto: supervivencia no-retrasplante: 96% (156/163), con retrasplante: 65% (11/17).

2) Periodo Enero-Diciembre 2007 (36 trasplantes en 29 niños)

El 59% eran <2 años. Los diagnósticos principales fueron atresia biliar (38%), metabolopatía (14%) Colestasis intrahepática (10%), tumor (10%), fibrosis hepática congénita (7%, con trasplante renal). La técnica fue: donante vivo (n=12; 41%), reducido (27,5%), entero (20,6%), split (10%). Fue necesario retrasplante en 6, todos sobrevivieron. La supervivencia global de pacientes fue 96,5% (28/29).

Conclusiones

El TH obtiene muy buenos resultados en los últimos 11 años. En la época actual los injertos de donante vivo (41%) permiten mejorar el acceso a TH.

Estudio genético y clínico de nuestra población de enfermos celíacos. Balmaseda Serrano E¹, Terrasa Nebot M¹, Gutiérrez Junquera C¹, Ontañón J², Rada R², Lillo Lillo M¹, Ruiz Cano R¹. ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. ²Servicio de Inmunología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción

La enfermedad celíaca es una enteropatía causada por una hipersensibilidad al gluten en sujetos genéticamente susceptibles. Esta susceptibilidad está mediada por la presencia de moléculas de HLA de clase II. Así, el 95% de los pacientes celíacos presentan el heterodímero HLA-DQ2 que está codificado por los alelos DQA1*0501 y DQB1*0201 y el 5% restante suelen presentar un segundo heterodímero de riesgo, HLA-DQ8 codificado por los alelos DQA1*0301 y DQB1*0302. Hemos estudiado las características clínicas y genéticas de nuestra población de celíacos.

Material y métodos

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de enfermedad celíaca en el Servicio de Gastroenterología Pediátrica desde Enero 1999 a Enero de 2008. Se recogen los siguientes datos: sexo, edad al diagnóstico, forma de presentación clínica, síntoma principal al diagnóstico, enfermedades asociadas y tipaje HLA.

Resultados

Se obtiene una serie de 138 casos: 43% varones (60) y 57% mujeres (78), con una media de edad al diagnóstico de 5 años (rango: 1-16 años), siendo el grupo de edad más frecuente al diagnóstico de 0-2 años. El 50% de los pacientes (69) tuvieron una forma de presentación clásica, el 27% (37) atípica y el 23% (32) se presentaron de forma silente. De las presentaciones atípicas los síntomas principales fueron: anemia 29% (10), dolor abdominal recurrente 19% (7), talla baja 19% (7), ferropenia 19% (7), diarrea crónica intermitente 8% (3) y estreñimiento 6% (2). Las enfermedades asociadas aparecieron en el 29% de los casos (40), siendo las más frecuentes el síndrome de Down (12%), la DMID (12%), la tiroiditis linfocitaria crónica (8%) y el déficit de IgA (8%). De la serie de casos se obtienen 115 determinaciones de HLA, la distribución de los haplotipos fue:

Molécula	DRB1	DQB1	DQA1	DRB2	DQB2	DQA2	Riesgo relativo	Nº total	Porcentaje
DQ2	3	3	201	201	501	501	***	16	14%
DQ2	3	7	201	202	501	201	***	28	24%
DQ2	3	xx	201	xx	501	xx	**	40	34%
DQ2	11	7	301	202	505	201	**	14	12%
DQ8	4	7	302	202	301	201	*	4	4%

Conclusiones

El 84% de nuestros pacientes expresan la molécula DQ2, sólo el 4% expresan la molécula DQ8, y el 12% restante HLA no asociados a enfermedad celíaca. El grupo de edad más frecuente en el momento del diagnóstico es de 0 a 2 años. El 50% se presentan como forma clásica y el otro 50% de forma no clásica, repartidos por igual entre la forma de presentación atípica y la silente, siendo ésta diagnosticada tras una búsqueda activa en enfermedades asociadas y familiares. El síntoma atípico más frecuente es la anemia. Entre las enfermedades asociadas las más frecuentes son el síndrome de Down y la DMID.

Estudio comparativo de dos métodos serológicos para la detección de anticuerpos antitransglutaminasa tisular tipo IgA. Rubio Rodríguez F, Jiménez Saucedo MP, Romero Hombrebueno N, Martínez-Ojinaga Nodal E, Polanco Allué I, Martín Esteban M. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Paz. Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Madrid.*

Introducción

Los anticuerpos anti-transglutaminasa tisular de tipo IgA, que reconocen la transglutaminasa tisular recombinante humana, son los de elección en el estudio serológico de la enfermedad celíaca debido a que son los que poseen mayor sensibilidad y especificidad (>95%). El objetivo es establecer una comparación entre los resultados obtenidos por dos métodos con procedimientos distintos para la detección de los anticuerpos anti-transglutaminasa tisular, para determinar la efectividad de un nuevo procedimiento diagnóstico.

Métodos

Se han utilizado 245 muestras de suero de pacientes procedentes de una consulta de Gastroenterología infantil, realizando la determinación de anticuerpos anti-transglutaminasa tisular por los dos métodos a comparar. El método habitual de detección actualmente es ELISA: EliA Celikey de Phadia Sweden Diagnostics cuyos resultados se consideran como válidos, que es un método de inmunofluorescencia. El nuevo método se basa en inmunocromatografía: HerberFast Line anti-transglutaminasa (HFL). Características de los pacientes seleccionados: niños sanos: 38%, celíacos en el momento del diagnóstico: 31,5%, diagnósticos con prueba de provocación: 8,5%, celíacos en seguimiento de la enfermedad: 20%, celíacos latentes-familiaridad con enfermos celíacos: 2%.

Resultados

El número de concordantes fue de 228 (93%), y el de discordantes de 17 (7%) de los cuales 16 (94,1%) eran negativos con ELISA y positivos con HFL y 1 (5,9%) positivo con HFL y negativo con ELISA, Coeficiente kappa: 0,85. HFL: sensibilidad: 99,2%, especificidad: 85,2%, valor predictivo positivo: 88,5%, valor predictivo negativo: 99,0%, proporción de falsos positivos: 14,8%, proporción de falsos negativos: 0,8%, exactitud: 92,7%, odds ratio: 755,18.

Conclusiones

La concordancia de ambos procedimientos es alta y no se han encontrado diferencias estadísticamente significativas. Ambos métodos presentan una sensibilidad muy alta pero ELISA ha mostrado una especificidad muy superior. ELISA presenta la ventaja de ser un método cuantitativo permitiendo valorar la actividad de la enfermedad y los resultados de HFL son únicamente cualitativos.

Estudio sobre las características de los pacientes celíacos miembros de una asociación de celíacos. Bermejo D*, Polanco I**, Tavera P***, Esteban B***. *Laboratorio de Inmunología de las Mucosas. Dpto. Pediatría e Inmunología. Facultad Medicina, Universidad de Valladolid. **Jefe del Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. ***Asociación de Celíacos de Madrid.

Introducción y objetivos

Con el fin de conocer con más detalle las características de los pacientes celíacos pertenecientes a una Asociación de Celíacos (AC), se ha estudiado su evolución en los últimos veintiocho años

Material y métodos

A través de la base de datos de AC se ha realizado un estudio estadístico de las características de los 5.507 pacientes celíacos, 3.485 mujeres y 2.022 varones, de 1 a 88 años de edad, pertenecientes a la AC, desde el año 1980 al año 2007.

Resultados

- El diagnóstico de la EC en la población estudiada ha experimentado un incremento importante en la última década, siendo más frecuente en los primeros cinco años de vida. Sin embargo, actualmente solamente están diagnosticados el 18% del total de los celíacos estimados en esta comunidad.
- La relación varón/mujer es de 1/1,7.
- Se han encontrado enfermedades autoinmunes asociadas en el 15,1% de los casos estudiados.
- El 20,4% de los pacientes tiene familiares diagnosticados de EC. El 16,5% tiene un familiar en primer grado celíaco, y el 3,9% más de un familiar celíaco.
- El número de centros que remite pacientes recién diagnosticados a la AC ha crecido considerablemente, pasando de 22 en el año 1980 a 80 en el 2008.
- De los 80 centros que remiten pacientes, dos hospitales tienen el mayor número de diagnósticos: 922 pacientes (16,7%) y 896 pacientes (16,3%).
- La mayor proporción de pacientes diagnosticados los encontramos en la capital de la comunidad autónoma y le siguen las poblaciones del sur.

Conclusiones

El sexo de los pacientes celíacos en nuestra comunidad autónoma se ajusta a los datos conocidos que muestran casi el doble de incidencia en las mujeres que en los varones.

La prevalencia actual de EC en la población estudiada, aún se encuentra muy lejana de la prevalencia que se asume como válida en Europea (1 pos cada 100), únicamente están diagnosticados el 18% de los pacientes celíacos, es de esperar que la incidencia aumente, dado el mayor conocimiento que los clínicos tiene en la actualidad. La prevalencia en familiares es alta (20,4%).

Un 15% de los pacientes celíacos de nuestra comunidad han desarrollado enfermedades autoinmunes, en muchos caso como consecuencia de un diagnóstico tardío, ya que en la edad adulta sólo se han diagnosticado un 17% de los pacientes de esta comunidad.

Enfermedad celíaca: curso de la evolución clínica tras 6 meses a 38 años de tratamiento y asociación con factores genéticos HLA. Clerici Larradet N*, Suárez Cortina L**, Cano Ruiz A***, Martín Scapa MA***, Escobar Castro H**. *Sección de Histocompatibilidad, Servicio de Inmunología, **Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, ***Servicio de Gastroenterología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivos

1) Estudiar de forma retrospectiva la evolución clínica post tratamiento de exclusión del gluten que presentan los pacientes diagnosticados en la infancia y, 2) Analizar si existe una relación entre los tipos de curso de evolución clínica y factores genéticos HLA.

Sujetos de estudio

325 niños nacidos entre 1961 y 2006 cuyo diagnóstico se efectuó según criterios ESPSGHAN entre los 7 meses y 13,3 años de edad. El 6% (19) de los niños no presentaron síntomas de comienzo y no se incluyen en este estudio. Los 306 (94%) niños sintomáticos se agruparon en 8 categorías de rango de 4 años de duración del tratamiento y su evolución fue evaluada desde los 6 meses a más de 28 años.

Técnicas: Tipajes PCR/SSO y PCR/SPP: loci HLA-DRB1-, DQA1- y -DQB1. Análisis estadístico: Comparación de frecuencias haplotípicas entre grupos: Test de Chi². Cálculo de OR e intervalo del 95% de confianza.

Resultados

1): Evolución clínica en 306 celíacos sintomáticos tratados

Duración del tratamiento (años)	Buena Asintomáticos n = 234 (77%)	Mejoría clín. con recup. n =13 (4%)	Mejoría clín. Persisten alterac. n = 49 (16%)	Regular Respuesta n = 10 (3%)
0,5-4,5 (n=135)	78 (67%)	13 (11%)	21 (18%)	4 (4%)
4,6-8,0 (n=61)	56 (92%)	–	4 (6%)	1 (2%)
8,1-12,0 (n=46)	36 (78%)	–	7 (15%)	3 (7%)
12,1-16,0 (n=20)	15 (75%)	–	5 (25%)	–
16,1-20,0 (n=26)	18 (69%)	–	7 (27%)	1 (4%)
20,1-24,0 (n=18)	14 (78%)	–	4 (22%)	–
24,1-28,0 (n=11)	10 (91%)	–	–	1 (9%)
28,1-(38,3) (n=8)	7 (88%)	–	1 (12%)	–

2): Se encuentra que el haplotipo DRB1*0301,DQA1*0501,DQB1*0201 confiere el riesgo más alto (OR = 46,3) en el grupo de pacientes que obtienen una recuperación clínica parcial con dieta aplicada durante 6m a 4,5 años. Este riesgo es menor en aquellos en que los síntomas de celiaquía desaparecen (OR = 11,3) y en los que experimentan mejoría clínica pero siguen con algún síntoma como inapetencia, dolor abdominal, ferropenia, AAE+, etc (OR = 8). El riesgo más bajo se encuentra asociado a una evolución regular (OR = 5,6).

Conclusiones

El cumplimiento estricto de la dieta sin gluten a corto o largo plazo asegura que la mayoría de los pacientes recuperen la normalidad clínica, histológica y analítica. En los primeros 6 meses a 4,5 años de seguimiento se logra un 11% de mejoría clínica parcial con recuperación de algunos parámetros mientras que el 18% de los pacientes todavía mantiene algún síntoma inicial. Es en el lapso de 12 a 20 años de duración del tratamiento donde se encuentra la mayor proporción de persistencia o aparición de síntomas y/o alteraciones que podrían explicarse por transgresiones efectuadas (o por la aparición de otras enfermedades) en los períodos previo, coincidente o posterior a la adolescencia. Se observa que el 3% de los casos experimentaron una evolución regular manifestando una respuesta parcial o nula al tratamiento. Los resultados de este estudio sugieren además, que portar solo una copia del haplotipo DRB1*0301,DQA1*0501,DQB1*0201 podría influir sobre el curso de la evolución que siguen los celíacos tratados.

Trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica en Crohn pediátrico refractario. Segarra O¹, Olivé T², Redecillas S¹, Tormo R¹, Díaz de Heredia C², Infante D¹.
¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. ²Servicio de Hematología y Oncología Pediátrica (Unidad de Trasplante Hematopoyético) Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción

En estos últimos años, el trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos está siendo descrito como una alternativa terapéutica razonable en el tratamiento de la enfermedad de Crohn refractaria dado sus altos índices de seguridad y eficacia.

Objetivo

Presentar nuestra experiencia con el primer trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica realizado en nuestro centro a un paciente afecto de Crohn de debut neonatal y refractario a toda medicación (terapia biológica incluida).

Descripción del caso

Paciente varón de 4 años con debut de Crohn a los 2 meses de edad en forma de diarrea secretora intratable y posteriormente, colitis hemorrágica indeterminada.

El diagnóstico definitivo (evidencia de granulomas en pieza quirúrgica) se logró tras la realización de colectomía subtotal e ileostomía, ante actividad inflamatoria refractaria y sangrado no controlable a pesar de la aplicación de todo el arsenal terapéutico disponible para su enfermedad inflamatoria intestinal.

Tras la cirugía intestinal, la evolución clínica no fue satisfactoria con necesidad de nutrición parenteral domiciliaria, ante cuadros de diarrea secretora repetidos coincidiendo con todo intento de diversificar sus entradas enterales (tolerancia a fórmula elemental exclusivamente).

Procedimiento

Obtención de los progenitores hematopoyéticos de sangre periférica: movilización de precursores con G-CSF a 5 µg/kg/12 horas durante 5 días y posterior leucaféresis. Acondicionamiento: ciclofosfamida (CF) a 50 mg/Kg/día (días -4 a -1) (dosis total 200 mg/kg) y globulina antitimocítica (ATG) a 2,5 mg/kg/día (días -3 a -1) (dosis total 7,5 mg/kg). Progenitores hematopoyéticos CD34 infundidos: 6,5 x 10⁶/kg. Profilaxis antiinfecciosa: aislamiento en cámara de flujo laminar, fluconazol (hasta el día -1) y posteriormente itraconazol y aciclovir.

Resultados

El procedimiento fue muy bien tolerado. Complicaciones: hemocultivo periférico positivo a estafilococo plasmocoagulasa negativo (día -1) tratado con vancomicina, sangrado en sábana por la ileostomía (día +6) que requirió cauterización y síndrome del implante (cuadro febril, rash generalizado y aumento brusco del recuento leucocitario) (día +13) tratado con esteroides y que evolucionó favorablemente. Recuperación hematológica: polimorfonucleares > 500/mm³ (día +11), reticulocitos > 1% (día +9) y plaquetas > 20.000/mm³ (día +19).

Evolución

En la actualidad el paciente se encuentra en fase de diversificación alimentaria y de destete de la nutrición parenteral, y sin medicación de base.

Conclusiones

El trasplante de progenitores en la enfermedad de Crohn refractaria pediátrica parece ser seguro; el seguimiento clínico y endoscópico de este paciente nos permitirá confirmar su eficacia.

Metabolitos de la azatioprina: relación con actividad y toxicidad. Redecillas Ferreiro S, Alvarez Beltran M, Quintero Bernabeu J, Segarra Cantón O, Tormo Carnicé R, Infante Pina D. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Soporte Nutricional. Hospital Universitari Materno-infantil Vall d'Hebrón.*

Introducción

La actividad de la azatioprina (AZA) y su derivado 6-mercaptopurina (6-MP) esta mediada por su metabolito activo 6-tioguanina (6-TGN). El otro metabolito, 6-metilmercaptopurina (6-MMP), no tiene actividad terapéutica pero se relaciona con posibles efectos tóxicos.

Objetivos

Establecer la correlación entre niveles circulantes de 6-TGN y actividad terapéutica. Relacionar niveles de 6-TGN y 6-MMP con efectos secundarios.

Método

Determinación de 6-TGN y 6-MMP en 15 pacientes menores de 18 años (8/15 niñas, 7/15 niños). Con diagnóstico: 4/15 Colitis Ulcerosa, 7/15 Crohn y 4/15 Hepatitis autoinmune. Efectividad terapéutica: no asociación de corticoides o necesidad de otra medicación inmunológica de base. Toxicidad: hipertransaminemia (¥2 la normalidad), hiperamilasemia (¥2 la normalidad) o leucopenia (<4000 leucocitos).

Resultados

El valor medio de 6-TGN fue de 241 pmol/8¥10Exp (rango de 105-499) con normalidad referenciada en 230-450 pmol/8x10Exp. El 40% (6/15) de los pacientes mantuvieron remisión clínica siendo este el grupo que estaba recibiendo mayores dosis de AZA. Los niveles medios de 6-TGN fueron de 274 pmol/8x10Exp, en el grupo con remisión mantenida versus 220 pmol/8x10Exp en el grupo con enfermedad activa. De los 6 pacientes con remisión mantenida solo 2 presentaban niveles de 6-TGN >235 pmol/8x10Exp. El valor medio de la 6-MMP fue de 1524 pmol/8x10Exp con un rango de 150-4739 pmol/8x10Exp (valores de normalidad referenciados < 5.700 pmol/8x10Exp). Encontramos efectos secundarios en 6/15 pacientes: 5/15 leucopenia (uno además mielotóxico), 1/15 hiperamilasemia sin pancreatitis clínica, en ningún caso hipertransaminemia significativa. En todos los pacientes con leucopenia se disminuyo la dosis y en 2 casos se suspendió el tratamiento.

Conclusiones

1. Los niveles en plasma de 6-TGN son de gran utilidad para monitorizar la actividad terapéutica de AZA. Su determinación estaría indicada de forma rutinaria y ante: ausencia de respuesta a AZA, TPMT baja, falta de cumplimiento, cambios de dosificación, toxicidad o tratamiento con alopurinol o mesalazina.
2. El dintel de 6-TGN establecido como objetivo terapéutico en estudios previos (235 pmol/8x10Exp) no es superado por el 66% de nuestros pacientes en remisión, lo cual pone en cuestión los valores de actividad idónea referenciados.
3. La leucopenia hallada en nuestros pacientes no se relaciona con niveles de 6-TGN ni con los de 6-MMP. Las infecciones derivadas del estado de inmunosupresión deben tenerse en consideración.

¿Es necesaria la cuantificación de 6-tioguanina (6-TGN) y 6-metilmercaptapurina (6-MMP) en pacientes pediátricos tratados con azatioprina (AZA)? Fernández Silveira L¹, Cara C², Pereda A¹.
¹Hospital Universitario La Fe, Valencia. ²UCB Pharma, Madrid.

Introducción

La cuantificación de los metabolitos activos de AZA, 6-TGN y 6-MMP, estrechamente relacionados con la respuesta terapéutica y la aparición de efectos adversos, se ha propuesto como una estrategia útil en el seguimiento de pacientes tratados con AZA, con el fin de evitar dosis subterapéuticas o sobredosificar y detectar un posible incumplimiento terapéutico.

Objetivo

Evaluar la relación entre dosis de AZA administrada y los niveles de 6-TGN y 6-MMP alcanzados, así como la respuesta terapéutica y la aparición de efectos secundarios.

Material y métodos

Estudio retrospectivo revisando las historias clínicas de pacientes consecutivos entre 1994 y 2007, 5 con EII: 2CU y 3EC; y 7 con HAI, tratados con AZA según cuantificación de Tiopurina Metil Transferasa (TPMT), a los que se determinaron los niveles de 6-TGN y 6-MMP en una o más ocasiones. Se valoró la respuesta terapéutica y la aparición de efectos adversos: mielotoxicidad precoz y diferida, hepatotoxicidad, pancreatitis y toxicidad gastrointestinal entre otros.

Resultados

8/12 pacientes, en remisión clínica, (5HAI, 2EC y 1CU) presentaban niveles en rango terapéutico (6TG: 230-450 pmol/8x10Exp e, 6MMP Inf 5700 pmol/8x10Exp e). Uno de ellos asociaba tratamiento con Mesalazina (MSZ) 60 mg/kg/día. Se registraron 2 casos de leucopenia leve diferida, transitoria, con resolución espontánea, ambos en pacientes con HAI. En 2/12 pacientes los niveles estaban en rango de toxicidad, ambos asociaban MSZ. Uno de ellos con CU en remisión completa sin efectos adversos, con Mesalazina 60 mg/kg/día. El otro, con EC corticodependiente, presentó alopecia parcial leve e intolerancia digestiva con AZA que se sustituyó por 6-Mercaptopurina, sin efectos secundarios; recibía mesalazina 45 mg/kg/día.

2/12 pacientes, ambos con HAI, tenían niveles de 6-TGN en rango subterapéutico; Uno de ellos presentó brote confirmándose incumplimiento terapéutico. En el otro, a pesar de dosis plena de AZA, no se alcanzaron niveles terapéuticos.

Conclusiones

En pacientes con buena respuesta terapéutica, recibiendo dosis plenas de AZA, los niveles de metabolitos 6-TGN y 6-MMP estuvieron siempre en rango terapéutico. En este tipo de pacientes no parece necesaria la cuantificación rutinaria de estos metabolitos. Los niveles en rango de toxicidad se hallaron únicamente en pacientes que recibían tratamiento concomitante con MSZ. La cuantificación de metabolitos resultó útil para detectar incumplimiento terapéutico o una posible anomalía en la farmacocinética de la AZA. La mielotoxicidad aunque leve y transitoria, no guardó relación con los niveles de metabolitos.

Adalimumab en Crohn pediátrico refractario. Segarra O, Redecillas S, Quintero J, Álvarez M, Tormo R, Infante D. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón. Barcelona.*

Introducción

Adalimumab (anticuerpo monoclonal recombinante completamente humano que bloquea específicamente el TNF- α) ha conseguido la aprobación para su uso en el Crohn del adulto tras demostrar unos perfiles de eficacia y seguridad similares a infliximab.

Objetivos

Presentar la experiencia de nuestro centro en 3 pacientes tratados con adalimumab.

Descripción de los casos

Todos los pacientes que recibieron adalimumab, no eran *naive* a terapia biológica, sino que habían recibido infliximab, y éste había sido interrumpido por reacciones infusionales agudas (RIA) graves. El cálculo de la dosis de adalimumab a administrar se realizó ajustando la dosis del adulto (40 mg) a la superficie corporal. Se dobló la dosis resultante para realizar la inducción.

Caso 1: niño de 3 años con debut de Crohn en periodo neonatal. RIA tras la segunda infusión de infliximab. La aparición de un cuadro séptico de origen urinario (urocultivo positivo a *klebsiella pneumoniae*) tras la segunda dosis de adalimumab, sin aparente respuesta en la actividad inflamatoria de base, decidió interrumpir la medicación.

Caso 2: niña de 13 años con debut de crohn ileo-cólico a los 9 años de edad. RIA tras la tercera infusión de infliximab. Recibió adalimumab por un periodo de 12 meses alcanzando una remisión clínico-analítica (PCDAI < 10) tras la segunda dosis y se mantiene en esta situación (con azatioprina de base) a pesar de haber interrumpido las inyecciones de forma electiva hace 9 meses.

Caso 3: niño de 6 años con debut de su crohn ileo-cólico en forma de clínica extraintestinal (artritis periférica) a los 5 años de edad. RIA tras la tercera infusión de infliximab. Está recibiendo adalimumab desde hace 10 meses. Alcanzó la remisión clínico-analítica desde la primera infusión pero su eficacia disminuyó a lo largo de los meses. A los 6 meses de haber iniciado adalimumab se escaló la dosis al doble en coincidencia con múltiples cuadros infecciosos ORL intercurrentes.

Resultados

Caso 1: de imposible valoración.

Caso 2: eficacia excelente, con remisión mantenida durante y tras su retirada. Suspensión corticoidea. Aceleración en el ritmo de crecimiento y aparición de menarquia.

Caso 3: eficacia parcial, con remisión clínica articular y digestiva, pero con datos indirectos de ausencia de control total de la actividad inflamatoria de base.

Conclusiones

Adalimumab en el Crohn refractario pediátrico parece ser tan eficaz como infliximab, y probablemente seguro en aquellos pacientes que hayan presentado problemas de inmuoalergenicidad secundarias a infliximab.

Cápsula endoscópica: ¿Cuál es su utilidad en la enfermedad inflamatoria? Donat Aliaga E, Calzado Agrasot MA, Polo Miquel B, Roca Moya A¹, Gutiérrez Junquera C², Pereda Pérez A, Ribes-Koninckx C. *U. Gastroenterología Pediátrica, H.U. La Fe. Valencia.* ¹S. Cirugía Pediátrica. H.U. La Fe. Valencia. ²U. Gastroenterología Pediátrica, Hospital General de Albacete.

Antecedentes y objetivos

La enfermedad inflamatoria intestinal crónica es una entidad que presenta dificultades diagnósticas, sobre todo en la edad pediátrica por ser las lesiones intestinales inalcanzables con las técnicas endoscópicas convencionales. La cápsula endoscópica emerge como un dispositivo de gran ayuda para valorar la totalidad del intestino delgado. El objetivo de este trabajo es el de conocer la experiencia en el diagnóstico de la Enfermedad inflamatoria intestinal (EII) con videocápsula (VC) de pacientes controlados en nuestro centro.

Pacientes y método

Tras 12 horas de ayuno se procede a la ingesta de la CE, previa colocación de sensores en la pared abdominal. Registro durante 8 horas. Las imágenes grabadas son visualizadas en una estación de trabajo.

Se han realizado un total de 9 exploraciones con CE a 7 niños controlados en nuestra Unidad o remitidos desde otro centro y en los que se habían llevado a cabo previamente las técnicas de imagen (colonoscopia, radiología baritada y ecografía) y de medicina nuclear, indicadas según la sospecha diagnóstica.

En 2 casos la exploración con cápsula endoscópica fue necesaria para llegar al diagnóstico de enfermedad de Crohn con afectación ileal, en 4 casos se utilizó para realizar un estudio de extensión en pacientes previamente diagnosticados de EII y en 1 caso descartó la enfermedad. La única incidencia fue la retención en un caso en cámara gástrica que no permitió realizar la exploración. En uno de los casos que fue diagnóstica posteriormente se evaluó remisión y recaída.

Comentarios

- La escasa invasividad de esta técnica la hacen idónea para el estudio del intestino delgado ante la sospecha de EII, sobretodo en la edad pediátrica.
- La principal limitación de la misma es la no colaboración en la deglución en pacientes pequeños y la retención de la cápsula no ligada a estenosis u obstrucción. En ninguno de nuestros casos se han objetivado complicaciones.
- En el momento actual, no existe un patrón de referencia para evaluar las lesiones localizadas en zonas de intestino delgado no accesibles con las técnicas endoscópicas habituales.
- En nuestra experiencia, junto con la de otros autores, la rentabilidad diagnóstica obtenida, nos permite concluir que la cápsula endoscopia es una técnica extremadamente útil en casos seleccionados; tanto con fines diagnósticos, de estudio de extensión, así como de control evolutivo, incluso en pacientes pequeños.

Acalasia esofágica en niños: diagnóstico, manejo y curso clínico. Casas Gallegos I, Covarrubias Esquer J, Meavilla Olivas S*, Martín de Carpi J, Vilar Escrigas P, Varea Calderón V. *Hospital San Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona.* *Servicio de Pediatría HCU Lozano Blesa, Zaragoza.

Introducción

La acalasia es un desorden motor primario caracterizado por una motilidad anormal del esófago y por una falta de relajación del esfínter esofágico inferior en respuesta a la deglución. Su presentación en la infancia es excepcional.

Métodos

Se revisan las historias clínicas de 7 niños diagnosticados de acalasia que fueron diagnosticados en nuestra sección durante el periodo octubre 2001-febrero 2008.

Se describen los métodos diagnósticos, curso clínico y resultados de tratamiento.

Resultados

7 pacientes fueron diagnosticados de acalasia en el periodo 2001-2008, 3 hombres y 4 mujeres.

La edad promedio fue 9,4 años (rango: 4-13 años).

La edad media en el momento del diagnóstico fue 6,5 meses (rango: 2-12 meses).

Los síntomas principales fueron disfagia y “vómitos”.

El enema baritado estableció el diagnóstico en 6 (85%) casos.

La manometría esofágica fue realizada en 6 (85%) casos, y se objetivó aperistalsis a lo largo del cuerpo esofágico con ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior y aumento de la presión del mismo.

El manejo fue predominantemente quirúrgico. La técnica quirúrgica de elección fue la esofagomiotomía de Heller, combinada con procedimiento antirreflujo vía laparoscópica que se realizó en todos los casos.

No se evidenciaron complicaciones posquirúrgicas en ninguno de los casos, sin reaparición de la sintomatología inicial.

Hasta la fecha se han dado de alta 2 pacientes con tiempo promedio de seguimiento de 24 meses en la sección de gastroenterología.

Conclusión

La acalasia esofágica debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial en niños con disfagia persistente, infecciones respiratorias recurrentes y “vómitos”, incluyendo niños tratados por sospecha clínica de reflujogastroesofágico. El tratamiento de primera elección es la esofagomiotomía de Heller modificada.

Brote epidémico de gastritis hemorrágica asociado a infección aguda por enterovirus. Irastorza I, Sharluyan A, Vega M, Vitoria JC. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital de Cruces. Universidad del País Vasco. Barakaldo. Vizcaya.*

Introducción

La gastritis hemorrágica aguda es una patología infrecuente en la edad pediátrica. No existen referencias en la literatura médica de brotes epidémicos de gastritis hemorrágica.

Material y métodos

Seis niños de entre 4 y 8 años, 4 varones, con hematemesis y/o melenas fueron diagnosticados de gastritis hemorrágica aguda en un periodo de 6 semanas durante los meses de octubre y noviembre de 2007. Una niña estaba en diálisis peritoneal por insuficiencia renal terminal y otro niño había recibido un trasplante renal en 2005, ninguno estaba urémico ni estaba recibiendo tratamiento antiagregante. Los otros 4 niños estaban previamente sanos.

En la anamnesis se valoró el consumo de AINEs. Se les realizó hemograma, pruebas de coagulación, frotis faríngeo y rectal para virus, bacterias y hongos, serologías virales y serología y test de la urea espirada para *Helicobacter pylori*.

Resultados

Un niño presentaba un cuadro febril, 5 niños dolor abdominal, 6 niños hematemesis, 3 melenas y 3 heces negras. Un niño había tomado ibuprofeno 2 semanas antes del cuadro, un niño había tomado una sola dosis de ibuprofeno y otro niño había estado tomando ibuprofeno hasta el inicio del cuadro. Ninguno de los niños tenía signos o síntomas de gastroenteritis aguda.

Las pruebas de coagulación fueron normales en los 6 niños. Dos de los niños tenían hemoglobinas inferiores a 7 g/dl, dos entre 7 y 8,5 g/dl y dos superiores a 10 g/dl. Tres niños, con hemoglobina inferior a 8 g/dl, presentaron síntomas de anemia aguda por lo que fueron transfundidos; se realizó endoscopia digestiva alta en 2 de ellos, uno mostraba sangrado gástrico y otro una biopsia gástrica con infiltrado inflamatorio agudo.

Se aisló el enterovirus Cocksackie A en los cultivos faríngeo y rectal del caso índice y se detectó serología de Enterovirus IgM positiva en otros 3 casos (incluido el niño con el cuadro febril que estaba tomando ibuprofeno). No se aislaron ni identificaron *Helicobacter pylori* ni otros patógenos en ningún niño.

Los 6 casos fueron tratados con omeprazol durante 1 mes. Ninguno ha vuelto a presentar hematemesis y/o melenas.

Conclusiones

En 4 de los 6 niños del brote epidémico de gastritis hemorrágica se pudo comprobar la asociación de infección aguda por enterovirus. La gastritis hemorrágica era una manifestación no descrita hasta ahora en las infecciones por enterovirus.

Linfangiectasia intestinal. Diagnóstico poco frecuente de enteropatía pierdeproteínas. Lobato Salinas Z, Sitjes Costas J, Segarra Cantón O*, Vilar Escrigas PJ**. *Unidad de Pediatría. Hospital Sant Joan de Dèu. Althaia. Manresa.* *Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón. Barcelona **Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospitals Sant Joan de Dèu-Clinic. Esplugues.

Introducción

La linfangiectasia intestinal (LI) es una entidad poco frecuente caracterizada por la existencia de una linfopatía intestinal que puede ser primaria o secundaria. Causa una enteropatía pierdeproteínas que condiciona edemas por hipoalbuminemia e inmunodeficiencia. Presentamos dos casos clínicos, una forma primaria y una de secundaria.

Caso clínico 1

Niño con debut a los 2 años de edad en forma de edemas generalizados asociados a oliguria, astenia, anorexia y heces blandas. Antecedentes personales de linfedema congénito y meningitis neumocócica a los 6 meses de edad. Exploración física: Edemas en extremidades, facies y genitales, ascitis y linfedema en extremidades superiores. Exploraciones complementarias: Analítica: Proteínas totales 2,9 g/dl, albúmina 2,2 g/dl, hipocalcemia y linfopenia, IgG 92 mg/dl, LT CD4 10%, LTCD8 8% con inversión CD4/CD8. Alfa-1-antitripsina en heces: 5,2 mg/g. Tránsito esofagogastroduodenal (TEGD): pliegues mucosos de intestino delgado engrosados. TAC abdominal: edema mesentérico difuso por obstrucción linfática. Fibroendoscopia gastroduodenal (FEGD): mucosa duodenal de aspecto lechoso con vellosidades engrosadas. Anatomía patológica (AP): compatible con LI primaria. Tratamiento: sustitutivo con seroalbúmina y gammaglobulinas, dieta hiperproteica e hipograsa (enriquecida con aceite MCT). Actualmente a los 9 años, sin infecciones graves, mantiene un patrón bioquímico de pérdida linfática con hipogammaglobulinemia.

Caso clínico 2

Niña con debut a los 6 años en forma de edema bialpebral, deposiciones dispépticas y epigastralgia de meses de evolución. Antecedentes de varicela y Herpes zoster. Exploraciones complementarias: Analítica: Proteínas totales 2,5 g/dl, albúmina 1 g/dl, hipocalcemia y linfopenia, IgG < 160, LT CD4 12%, LT CD8 34% con inversión CD4/CD8. Alfa-1-antitripsina en heces: 2,48 mg/g. Estudio serológico negativo salvo VVZ. TEGD: normal. TAC abdominal: múltiples adenopatías retroperitoneales de pequeño tamaño. FEGD: múltiples nódulos blanquecinos de 2-3 mm en duodeno compatibles con LI. AP: vellosidades normales con mínimo infiltrado linfoplasmocitario en lámina propia y mínima dilatación de vasos linfáticos. Tratamiento: sustitutivo y dietético asociado a profilaxis frente a *P. jirovecci*. Videocápsula (realizada 3 meses después de iniciar tratamiento): no se observan imágenes de linfangiectasia. Actualmente en fase de reintroducción progresiva de dieta normal con buena tolerancia clínica y analítica.

Comentarios

La enteropatía pierdeproteínas puede tener un origen multifactorial y plantea un diagnóstico diferencial extenso. Su tratamiento dietético permite el control clínico y, en las formas primarias como en nuestro caso, un correcto desarrollo aunque persistan sus alteraciones analíticas. Creemos como diagnóstico más probable en el segundo caso, el de linfangiectasia intestinal secundaria a infección por VVZ, pudiéndose reintroducir dieta normal de forma progresiva, ante su normalización clínico analítica.

Alteraciones apendiculares en pacientes con fibrosis quística: prevalencia y relevancia clínica en una población pediátrica. Legarda Tamara M¹, Sangüesa Nebot CC², Muro Velilla MD², Donat Aliaga E¹, Ribes Koninckx C¹. ¹*Servicio de Gastroenterología Pediátrica, Unidad de Fibrosis Quística.* ²*Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia.*

Objetivo

El dolor abdominal recurrente es un problema frecuente en niños afectados de fibrosis quística (FQ). Se han descrito diversos hallazgos a nivel abdominal mediante técnicas de imagen en esta población. Nos proponemos valorar la frecuencia de presentación de alteraciones ecográficas apendiculares en la población de pacientes pediátricos afectados de FQ y su correlación clínica y genotípica.

Material y Métodos

Estudio descriptivo longitudinal realizado entre enero 2005 y junio de 2007. Se revisaron las ecografías correspondientes a los controles anuales de 74 pacientes de 2 a 14 años controlados en nuestra consulta externa de Gastroenterología y Hepatología y se valoró la presencia de sintomatología clínica así como la evolución posterior.

Resultados

Del total de los pacientes estudiados, un 35,1% (26 pacientes) presentaba un apéndice dilatado con contenido mucoso y no compresible. En el resto de pacientes el apéndice fue normal (13,5%) o no visible (51,4%).

Solo se realizó apendicectomía en un paciente por clínica de dolor abdominal recurrente.

De los 26 pacientes con hallazgos patológicos apendiculares en la ecografía, 17 (65%) presentaban la mutación dF508 (7 en homocigosis).

Ninguno presentó clínica de abdomen agudo.

Comentarios

Estos resultados permiten concluir que las alteraciones ecográficas apendiculares en niños con FQ son un hallazgo frecuente sin repercusiones clínicas. Por ello, los signos ecográficos de apendicitis aguda no pueden ser aplicados en esta población sin tener en cuenta sus peculiaridades.

No ha sido posible demostrar en nuestra serie la asociación entre la presencia de alteraciones ecográficas y una determinada mutación genética, dado que la mutación dF508 no se presenta con mayor frecuencia de lo esperado en pacientes con hallazgos ecográficos apendiculares.

Síndrome de Rapunzel: un síndrome raro que requiere intervención. Elias Pollina J, Calleja Aguayo E, Delgado Alvira R, Escartín Villacampa R, González Martínez-Pardo N, Esteban Ibarz JA. *Hospital Infantil U. "Miguel Servet" Zaragoza.*

Objetivo

Presentar 3 casos de tricobezoar gástrico con prolongación a intestino delgado (Síndrome de Rapunzel) intervenidos en los últimos 10 años en nuestro servicio.

Material y métodos

Se trata de 3 niñas de 7, 6 y 11 años que acuden por clínica de vómitos ocasionales y palpación de masa epigástrica dura, fija e indolora de 14, 10 y 12cm respectivamente. El 1º y 3º caso tienen antecedentes de tricofagia y pérdida de peso, y la 2º presenta pica, retraso psíquico e intervenida de labio leporino y fisura palatina; en ésta se realizó TEGD con falta de repleción en estómago, duodeno y primeras asas yeyunales. En las demás se realizó TAC con diagnóstico de bezoar gastroduodenal.

Resultados

En los 3 casos se extrajo por gastrotomía la masa que ocupaba la totalidad del estómago y parte del intestino delgado (50-60cm). En el último caso se evidenció una úlcera gástrica que evolucionó satisfactoriamente con omeprazol. En revisiones postquirúrgicas del 2º caso sigue con tricofagia sin evidenciar tricobezoar en la última endoscopia. No ha habido recidivas.

Conclusión

Se denominan bezoares a masas de material orgánico o inorgánico solidificado que se encuentran en estómago o en intestino delgado formados por ingestión de productos no digeribles. El Tricobezoar es la forma más frecuente en niños (90% mujeres). El riesgo aumenta en los retrasos mentales, trastornos emocionales y enfermedad celíaca. Se denomina síndrome de Rapunzel a la extensión del tricobezoar al intestino delgado. Fue descrito por Vaughan en 1968 y desde entonces son muy pocos los casos publicados en la literatura mundial. Sorprendentemente presentan una leve sintomatología gastrointestinal; a la exploración se palpa tumoración abdominal epigástrica grande, móvil, de superficie lisa y firme. La evolución es benigna aunque puede presentarse alguna complicación, como las úlceras gástricas. El diagnóstico se basa en la ecografía abdominal y en el tránsito gastroduodenal, también es útil el TAC o RM para describir el tamaño, la configuración y la localización así como diferenciarla de neoplasia. El tratamiento es la exéresis quirúrgica por gastrotomía.

Introducción

Internet es un fenómeno social de crecimiento exponencial que ha ocasionado cambios importantes en la adquisición de conocimientos en el mundo científico-médico.

La información de contenido sanitario que hay en Internet ha cambiado la relación médico-paciente.

Internet es un medio incuestionable en la recopilación y distribución de la información de contenido sanitario aunque hay dudas en cuanto a su autenticidad y control de calidad. Por ello aparecieron los sellos de calidad.

Se aplica el cuestionario diseñado y validado para la evaluación de páginas Web de contenido sanitario sobre Gastroenterología Infantil que hallamos en Internet con el Buscador Google para usuarios no profesionales.

Objetivos del estudio

- 1) Identificar y valorar mediante cuestionario validado de la calidad de los recursos de información sanitaria disponibles en Internet de las páginas Web en español sobre temas de Gastroenterología y Nutrición Infantil para usuarios no profesionales siendo revidadas 600 páginas Web de Gastroenterología (153 páginas Web evaluadas tras aplicar criterios de inclusión-exclusión) y 400 páginas Web de Nutrición (72 páginas Web evaluadas tras aplicar criterios de inclusión-exclusión) de enfermedades frecuentes, problemas nutricionales y motivo de consulta frecuentes.
- 2) Conocer los parámetros o ítems que aportan mayor información para valorar la calidad de las páginas Web.

Resultados

Resultados Gastroenterología

Palabra búsqueda	Alta calidad (>150)	Media calidad (100-150)	Baja calidad (<100)	Media (DS)
Celiaquía (n=37)	11 (29,7%)	10 (27,0%)	16 (43,2%)	113,3 (47,4)
RGE infantil (n=17)	7 (41,2%)	7 (41,2%)	3 (17,6%)	140,9 (40,6)
Colitis ulcerosa (n=19)	7 (36,8%)	4 (21,1%)	8 (42,2%)	126,6 (41,9)
Enf. Crohn (n=31)	11 (35,5%)	7 (22,2%)	13 (41,9%)	121,2 (50,1)
Fibrosis quística (n=34)	12 (35,3%)	10 (29,4%)	12 (35,3%)	124,5 (46,5)
APL (n=15)	8 (53,3%)	4 (26,7%)	3 (20,0%)	144,5 (51,8)
Total Gastro (n=153)	56 (36,6%)	42 (27,5%)	55 (35,9%)	125,1 (48,6)

Resultados Nutrición

Palabra búsqueda	Alta calidad (>150)	Media calidad (100-150)	Baja calidad (<100)	Media (DS)
Nutrición infantil (n=13)	3 (23,1%)	3 (23,1%)	7 (53,8%)	116,6 (39,9)
Dieta sin gluten (n=13)	3 (23,1%)	3 (23,1%)	7 (53,8%)	111,4 (55,5)
Dieta sin lactosa (n=19)	0 (0,0%)	9 (47,4%)	10 (52,6%)	105,2 (34,8)
Obesidad infantil (n=27)	8 (29,6%)	12 (44,4%)	7 (25,9%)	128,4 (36,7)
Total Nutrición (n=72)	14 (19,2%)	27 (37,5%)	31 (43,1%)	117,0 (41,0)

Conclusiones

- 1) La poca calidad de la información sanitaria sobre temas de Gastroenterología Infantil en Internet hallada a través del buscador Google.
- 2) Los criterios de valoración que garantizan la calidad son la autoría, las credenciales y la fecha de actualización.
- 3) El cuestionario confeccionado y validado evalúa la calidad de las páginas Web de contenido sanitario de manera fiable convirtiendo una información cualitativa en cuantitativa.
- 4) La presencia de un sello de calidad en una página Web de contenido sanitario no garantiza ningún control de calidad.

Niveles de plomo en sangre de niños en nuestro medio. Bas Suárez MP*, Peña Quintana L*, Gracia Martín JL**, González González JM**, Domínguez Boada L***. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. **Departamento de Ingeniería de Procesos. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. ***Unidad de Toxicología. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria.

Antecedentes y objetivos

El plomo es un metal pesado cuya exposición puede producir alteraciones a nivel del sistema nervioso (disminución del coeficiente intelectual, deficiencias cognitivas y del aprendizaje), digestivo, renal y hematopoyético. Los niños menores de 6 años presentan mayor riesgo, debido a su mayor absorción y al Sistema Neurológico más sensible al mismo. El CDC define cifras > 10 µg/dl como límite tóxico; aun que cifras entre 5-10 µg/dl pueden conllevar riesgo neurológico.

Pacientes y Métodos

Estudio prospectivo en niños de 6 meses a 6 años de edad, entre junio 2007 a enero 2008, seleccionados de forma aleatoria entre los niños sanos que acudieron a nuestro hospital a realizarse analítica preoperatoria de cirugía menor. Se realizó antropometría, anamnesis y exploración completa, hemograma, bioquímica general, metabolismo del hierro y niveles de plomo en sangre con la misma extracción. Los padres recibieron un cuestionario estructurado similar al del CDC para evaluar el riesgo medioambiental de intoxicación plúmbica, recogiendo nivel socioeconómico, hábito tabáquico, inmigración, residencia, características de la vivienda (zona, condiciones, reformas, año de construcción) y obteniéndose consentimiento informado. La plumbemia se analizó mediante absorción atómica en modo electrotrémico con cámara de grafito (modelo Varian 240Z), cuyo límite de detección es de 1,5 µg/dl. Para el análisis estadístico se empleó el paquete estadístico SPSS, usándose el test de la chi cuadrado. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de nuestro hospital.

Resultados

Se incluyeron en el estudio 120 niños (72 hombres; 48 mujeres) media edad 41,3 meses (rango 8 meses-6 años). Los percentiles de peso, talla e IMC se encontraban en rango de la normalidad para edad y sexo. La concentración media de plomo en sangre fue $0,8 \pm 2,1$ µg/dl (rango 0-16,2). El 80% de la muestra se encontraba por debajo del límite de detección, mientras que un 15% presentaba niveles entre 2 y 5 µg/dl. En 5 (4,16%) el rango estaba comprendido entre 5 y 10 µg/dl y sólo una niña presentó cifras de 16,2 µg/dl. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas para presentar una mayor plumbemia con el sexo, nivel socioeconómico, hábito tabáquico de los padres o visitar o habitar una casa de los años 70.

Conclusiones

- El riesgo de intoxicación plúmbica en nuestro medio es muy bajo.
- Sin embargo, el 5% de nuestra población puede presentar riesgo neurológico por exposición a este metal, lo que justifica una mayor investigación en este campo.

Efecto de tres productos lácteos enriquecidos en esterole vegetales, omega-3 y ácido fólico, sobre el colesterol-LDL en función del índice de masa corporal. Galán-Dorado E, Pérez-Martínez P, García-Quintana JM, Fuentes-Jiménez FJ, Marcelo-Fernández J, López-Miranda J, Pérez-Jiménez F. *Medicina Interna. Unidad de Lípidos y Arteriosclerosis. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

Introducción

Los alimentos funcionales suponen una opción terapéutica en el control de los factores de riesgo cardiovascular, que deben ser tenidos en cuenta junto con otros cambios en los hábitos de vida.

Los ácidos grasos poliinsaturados omega-3, han demostrado sus efectos beneficiosos en numerosos estudios.

Los esterole vegetales podrían inhibir la absorción intestinal de colesterol reduciendo los niveles de colesterol total y de LDL en la sangre. La respuesta a los mismos parece ser diferente en los distintos sujetos.

Objetivos

Analizar el efecto de una intervención dietética con tres productos lácteos enriquecidos en esterole vegetales, omega-3 y oleico, y ácido fólico, en función del Índice de Masa Corporal (IMC). Secundariamente evaluar la influencia de dicha intervención sobre otros componentes lipídicos plasmáticos.

Material y métodos

Estudio de intervención dietética, cruzado, aleatorizado, simple ciego, con 29 pacientes con hipercolesterolemia poligénica, hombres y mujeres postmenopáusicas entre 30-70 años. Se administraron 3 dietas (con un seguimiento de 4 semanas cada una) consistentes en una alimentación de tipo mediterráneo y 500ml al día de tres lácteos enriquecidos en esterole vegetales (EV), ácidos grasos omega-3 y oleico (N3), y ácido fólico (AF). Se determinó al final de cada periodo de intervención los niveles plasmáticos de colesterol total, colesterol-LDL, colesterol-HDL, triglicéridos (TG), Apolipoproteína A (Apo-A), Apolipoproteína B (Apo-B) y Lipoproteína (a), analizando los resultados en función del IMC.

Resultados

Al comparar la intervención con EV frente a N3 y a AF, observamos una disminución media de los niveles plasmáticos de colesterol-LDL del 12.9%, una reducción de Colesterol total del 6,53% y una disminución de Apo-B del 15,59% en el tercil de IMC < 25,2 a favor de los EV, siendo estas diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$). No se halló significación en los tertiles de mayor IMC, ni al analizar TG, Apo-A y HDL.

Conclusiones

Una alimentación de tipo mediterráneo junto con lácteos enriquecidos en EV, disminuye más los niveles plasmáticos de colesterol-LDL que el mismo tipo de alimentación con lácteos enriquecidos en N3, y en AF, en pacientes con hipercolesterolemia poligénica, siendo estas diferencias estadísticamente significativas sólo en el grupo de pacientes sin sobrepeso (IMC < 25,2).

Sería interesante saber si estos resultados son aplicables a los niños, por el uso creciente de los alimentos funcionales y sus posibles indicaciones terapéuticas.

Nutrición y síndrome de Down: factores de riesgo para el desarrollo de obesidad. Quero Acosta, L, Argüelles Martín F, Gil Sanchez I, Ramírez Gurrucha F. *Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.*

Introducción

En el siglo XXI la obesidad es el trastorno nutricional más frecuente. Los individuos afectados de Síndrome de Down (SD), tienen tendencia a la obesidad. La bibliografía previa a 1980 no es sistemática ni confiable, y la más reciente es contradictoria. Es desconocida la etiología del proceso patológico, es atractivo pensar en la influencia de la genética en esta población.

Material y métodos

Población estudiada: 76 pacientes con trisomía 21 regular, edades: 0 y 18 años. 49 hombres y 27 mujeres. Tipo de estudio: observacional-transversal.

Método clínico: Se obtuvieron parámetros somatométricos: Peso-Talla. IMC.

Criterios de obesidad asumidos: desviaciones del peso teórico correspondientes a la talla para una determinada edad y sexo, superiores al 20%, fueron consideradas como obesidad, se utilizaron como tablas de referencia las de la Fundación Catalana de SD. El tejido adiposo subcutáneo se valoró a través de la medida de los pliegues tricípital y subescapular, obteniendo un valor Z-score.

Impedanciometría bioeléctrica fue realizada a niños con peso >20 Kilos (valores referencia postulados por la AAP-1985). Analítica en sangre venosa (ayunas) realizando: hemograma, perfil bioquímico, transferrina, proteína fijadora de retinol y prealbumina en suero.

Resultados

Antropométricos: 66% tuvo peso adecuado para edad y talla, desnutridos: 5% y obesidad: 29%. Discriminando cifras por sexo, las niñas presentaron un 42% de obesidad y los niños 20%.

Impedanciometría (IBE): sexo masculino y edades comprendidas entre 3 y 6 años presentan valores de grasa corporal inferiores a lo de la población de referencia (4 adv 17% $p < 0,01$). Los niños entre 7 y 14 años tienen valores de grasa semejantes a la población general de esta edad (16,2 adv 16%). Con respecto a los jóvenes con edades comprendidas entre 15 y 18 años presentaron valores de grasa corporal significativamente superiores a la población de referencia (23 adv 14% $p < 0,05$).

Conclusiones

- 1) Los niños a pesar de presentar IMC mayores presentaron un% grasa corporal total menor.
- 2) Al correlacionar los% de grasa con la población general, estos están elevados para las edades de 15 a 18 años, pero que son iguales o inferiores para edades menores. Por lo que el riesgo de desarrollar obesidad en los pacientes con SD está probablemente ubicado en las edades de 7 a 14 años.
- 3) Son factores de riesgo en este estudio la edad y el sexo femenino.

Estudio de osteopenia/osteoporosis en niños alimentados con fórmulas especiales sin lactosa.

Vázquez Gomis RM, Chicano Marin FJ. *Hospital Virgen de la Vega. Murcia.*

Introducción

La masa ósea se adquiere el 80% desde el nacimiento hasta la adolescencia de ahí la importancia del pediatra en promover una buena salud ósea infantil que no conlleve problemas posteriores en la edad adulta. Uno de los factores principales que determinan esta masa ósea es la alimentación que ha llevado el niño y si el aporte de calcio ha sido cualitativa y cuantitativamente correcto. Dado que cada vez es más prevalente las patologías digestivas que conllevan fórmulas especiales y dietas restrictivas en lácteos, nos encontramos con una población potencialmente en riesgo de osteoporosis y todavía hoy no se ha determinado con exactitud a qué niños y si es necesario el aporte de suplementos de calcio.

Pacientes

Se han seleccionado niños de ambos sexos, mayores de 2 años, procedentes de la consulta de Gastroenterología Infantil que hubieran llevado fórmulas especiales (semielemental, elemental, soja, cabra) un mínimo de 6 meses, por diagnósticos de ILPV, ALPV, Intolerancia a la lactosa y sin ninguna otra patología crónica ni tratados con suplementos de calcio.

En total son 7 niños, 4 niños y 3 niñas con edades comprendidas entre los 2 y 3,5 años con ingestas de fórmula especial, según recuento dietético de la media de 3 días, entre 300-500 ml y calcio 165-600 mg.

Métodos

Se procedió a medir la masa ósea en L2-L4 por densitometría ósea (DEXA Norland 7R-26 HS) y se comparó con una población caucasiana sana 433 mujeres, 345 varones de edades comprendidas entre 2 y 18 años. Según los valores z de desviación estándar sobre la media, se consideró Osteopenia” z “entre -1 y -2,5 y Osteoporosis por debajo de esos valores.

Resultados

P	Edad	Dx	Formula	Cantidad	Calcio	Tiempo	DMO	Z store
1	2	ILPV	Blemil-soja	400 ml	348 mg	19 m	0,324	-1,05
2	2,6	IL	Promuvel	500	600	6	0,379	-1,3
3	2,6	ALPV	Promuvel	450	540	6	0,354	-1,3
4	3,2	ILPV	Nutramigen	480	288	8	0,398	-1,13
5	3	ALPV	Pregomin	360	190	30	0,404	-3,05
6	3	ALPV	Nutramigen	450	270	30	0,389	-1,25
7	2	ILPV	Nutri-2000	300	162	20	0,354	-0,8

De los 7 niños estudiados, 5 presentan osteopenia (z entre -1,05 y -1,3), 1 osteoporosis (z -3,05) y 1 valores normales (z: -0,8).

Conclusiones

Aunque es una muestra pequeña, llama la atención el número de pacientes con patología ósea (el 85%). Deberíamos considerar como población de riesgo de osteoporosis los niños que llevan dietas sin lactosa. Remarcar la importancia de recomendar ingestas de fórmula láctea adecuadas y en caso contrario suplementar con calcio, y si es posible hacer seguimiento con DEXA en estos niños.

Tratamiento con dieta anergénica en esofagitis eosinofílica de evolución tórpida. Garralda Torres I, Zardoya Santos P, Aznal Sainz E, Ayechu Díaz A, Etayo Etayo V, García Figueroa B, Sánchez-Valverde Visus F, López Díez L. *Servicio de Pediatría, Servicio de Alergología y Unidad de Dietética y Nutrición. Hospital Virgen del Camino Pamplona.*

Introducción

Hoy día no existe consenso respecto al tratamiento óptimo de la Esofagitis Eosinofílica (EEO). Se han utilizado con éxito tratamientos dirigidos a la supresión del estímulo antigénico causal (dietas de exclusión y/o evitación) y de la respuesta inmunológica del órgano con esteroides (prednisona oral o fluticasona tópica).

Caso clínico

Paciente varón que a los 13 años presenta episodios de disfagia intermitente para sólidos y líquidos, con impactación de alimentos. No presenta clínica de RGE asociada y la exploración física es normal. Se realiza el diagnóstico de EEO mediante endoscopia con toma de biopsias. El tercio inferior de esófago muestra una mucosa escamosa con abundantes eosinófilos intraepiteliales (más de 20/campo). En la analítica de sangre destaca además hipereosinofilia y aumento de Ig E total. Se completa el estudio con pruebas alérgicas frente a diversos alimentos y neumoalérgenos, que muestran sensibilización al pescado. Inicialmente recibe tratamiento con corticoides orales durante 4 semanas (prednisona 0.5 mg/kg/día) y dieta de exclusión (sin pescado), pero presenta recaída clínica que requiere desimpactación endoscópica. Inicia tratamiento con corticoide inhalado (500 µg/12 horas durante 8 semanas), a pesar de lo cual persiste intensa eosinofilia intraepitelial. Ante la falta de respuesta al corticoide se decide inicio de tratamiento con dieta anergénica (Elemental 028 extralíquido®, 1.700-2.000 ml/día, por vía oral fraccionada, es decir: 1.515-1.720 kcal/día) durante 8 semanas de forma exclusiva, con reintroducción posterior progresiva de los alimentos según la siguiente tabla:

1ª semana	2ª semana	3ª semana	4ª semana
Verduras	Cítricos	Legumbres (no guisantes)	Maíz
Frutas no cítricas	Frutas tropicales, melón, fresas	Arroz	Guisantes
		Carne (no ternera)	Trigo
		Frutos secos (no cacahuetes)	Ternera
			Cacahuetes
			Leche
			Huevos

En la reintroducción se detectó una reacción adversa a cereales, por lo que actualmente sigue una dieta con exclusión de pescado y cereales. Se ha conseguido remisión clínica e histológica.

Conclusiones

- La dieta anergénica a base de una dieta elemental con aminoácidos como única fuente energética es un tratamiento eficaz en la EEO de evolución tórpida que no responde a los tratamientos clásicos.
- La reintroducción posterior de los alimentos ha de ser monitorizada cuidadosamente para identificar el alérgeno implicado en la reacción inmunológica eosinofílica mediante la realización de esofagoscopias seriadas tras cada reintroducción de alimento.
- El problema principal en el manejo de estos pacientes es que por su alta osmolaridad y baja densidad calórica hay que recurrir a grandes cantidades de producto para establecer una nutrición enteral exclusiva.

Relación entre malabsorción y colestasis en pacientes con síndrome colestático neonatal. Lama More RA¹, González Lama I¹, Moráis López A¹, Codoceo Alquinta R², Hierro Llanillo L³, Jara Vega P³. ¹Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas. ²Departamento de Bioquímica. ³Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid. Universidad Autónoma de Madrid.

Introducción

Los pacientes con síndrome colestático neonatal (SCN) tienen alto riesgo de malnutrición de etiología diversa. Un factor destacado es la malabsorción secundaria al compromiso de la digestión de nutrientes en la luz intestinal.

Objetivo

Analizar el índice de absorción de grasa y de nitrógeno y su relación con el diagnóstico, grado de colestasis y repercusión nutricional en un grupo de pacientes con SCN.

Material y métodos

Pacientes diagnosticados de SCN en el Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático y enviados a la Unidad de Nutrición. Valoración nutricional por antropometría y bioimpedancia. Análisis de la ingesta mediante encuesta dietética de 7 días, calibrada con las tablas de Mataix y cols. Determinación de grasa y nitrógeno en heces de 72 horas (método NIRA). Índice de absorción (IA) de grasa y nitrógeno: [(Ingesta de grasa (o nitrógeno)-Pérdidas de grasa (o nitrógeno)/Ingesta de grasa (o nitrógeno)] x 100.

Resultados

Se incluyeron 53 pacientes (27V) y 37 controles sanos (16V). Media de edad de los pacientes 3,66±4,3 años (0,16-17) y de los controles 5,1±4,6 años (0,08-17,5). Diagnósticos: atresia de vías biliares (AB, n=22, edad 2,3±3,9 años), síndrome de Alagille (SA, n=14, edad 3,8±2,9 años) y colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP, n=17, edad 5,6±5 años). Se instauró nutrición enteral en 27 pacientes (50%), siendo más numerosos en este grupo los pacientes con AB. Con respecto a los controles, la ingesta energético-proteica en los pacientes con SA fue más baja que en el resto de grupos. El IA de grasa fue: AB 85,7±7,6%, SA 72±14%, CIFP 82±14%. El IA de nitrógeno fue: AB 67±20%, SA 61,7±13%, CIFP 79±13,5%. No se encontró relación entre los IA y los parámetros de función hepática ni los parámetros de colestasis. Se encontró correlación lineal ($r^2=0,5$) positiva y estadísticamente significativa ($p=0,0007$) entre el IA y la masa celular corporal en la bioimpedancia.

Conclusiones

1. No se encontró relación entre la absorción y el grado de colestasis.
2. Requieren mayor atención los pacientes con SA, ya que presentaron una ingesta menor y una peor absorción de nutrientes.

Micofenolato mofetil en el trasplante hepático pediátrico. Experiencia de un centro. González Escudero R, Galicia Poblet G, Blanco Rodríguez M, Colmenero Hernández A, Urruzuno Tellería P, Medina Benítez E, Manzanares López-Manzanares J. S. *Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario "12 de Octubre". Madrid.*

Introducción

Los inhibidores de la calcineurina (ICN) son la base del tratamiento en el trasplante hepático pediátrico. Su uso se ha asociado a un elevado riesgo de efectos adversos. La introducción del Micofenolato Mofetil (MMF) en los protocolos de inmunosupresión tiene, como uno de sus objetivos, paliar estos efectos secundarios.

Objetivo

Analizar las indicaciones, eficacia y seguridad del MMF en un grupo de pacientes trasplantados de hígado en nuestro centro.

Material y métodos

Estudio retrospectivo de 20 pacientes trasplantados hepáticos entre 1991-2006 y que recibieron MMF. Las indicaciones de tratamiento con MMF fueron: rechazo agudo corticorresistente 3 (15%), rechazo crónico 4 (20%), disfunción crónica del injerto 6 (30%) y toxicidad renal 7 (35%). El tipo de ICN utilizado previamente fue tacrólimus 13 (65%) y ciclosporina 7 (35%) pacientes respectivamente, encontrándose en monoterapia al momento de introducción de MMF el 70% de ellos. El tiempo de tratamiento con MMF se comprende entre 0,5 y 7 años, analizándose sólo los resultados al año de introducción.

Resultados

En los casos de toxicidad renal por ICN, la adición de MMF permitió una reducción >35% de la dosis. Se observó un incremento del filtrado glomerular ($\Delta 20,6 \pm 8$ ml/min/1,73m²) a los 12 meses del inicio del tratamiento con MMF (P<0,05), sin observar cambios estadísticamente significativos en los valores de ClCr. En los pacientes con rechazo o disfunción crónica del injerto, apreciamos un descenso en los valores de GOT y GPT a los 6 meses (P<0,05) que se mantuvo a los 12 meses. Respecto al patrón de colestasis, se comprobó un descenso de la GGT a los 12 meses (P<0,05). No se encontraron cambios estadísticamente significativos en los valores de bilirrubina total. Durante el seguimiento, no se produjo ningún fallecimiento y solo un paciente ha sido retrasplantado por no control del rechazo crónico. Tampoco se observó la aparición de efectos secundarios atribuibles al uso del fármaco.

Conclusiones

El MMF es un agente inmunosupresor seguro y eficaz. En el manejo de la disfunción crónica o rechazo del injerto, aportando clara y rápida mejoría del patrón de histolisis, siendo su efecto más lento sobre los enzimas de colestasis. A pesar de permitir un descenso de las dosis de ICN, lo que disminuye el riesgo de progresión de la disfunción renal, no parece inducir mejoría sobre el daño renal previamente establecido. No obstante, dado el reducido tamaño muestral de nuestra serie, serían necesarios nuevos estudios.

Esteatorrea, colestasis y ataxia de Friedreich-like secundario a déficit de 3β -hidroxi- Δ^5 - C_{27} -esteroide deshidrogenasa (3β 7-HSD). Manzanares J¹, García-Silva MT¹, Ruiz-Sala P², Ferrer I², Briones M², Simón R¹, Artuch R⁴, Russell DW⁴, Urruzuno P¹, Medina E¹, Calvo C³, Alonso-Franch M⁵, Ugarte M¹. ¹Hospital 12 de Octubre, Madrid. ²CEDEM, Universidad Autónoma de Madrid, Madrid. ³Hospital Sant Joan De Déu, Barcelona. ⁴Dept. Molecular Genetics, Univ Texas SW, Dallas, USA. ⁵Hospital Clínico. Valladolid.

La 3β -hidroxi- Δ^5 - C_{27} -esteroide deshidrogenasa (3β 7-HSD) es una enzima involucrada en la biosíntesis de los ácidos biliares, su deficiencia causa un trastorno genético, autonómico recesivo, que presenta un fenotipo variable: colestasis neonatal, hepatopatía crónica en la infancia, hepatoesplenomegalia, malabsorción grasa y déficit de vitaminas liposolubles desde el nacimiento o lactancia. Su pronóstico sin tratamiento es malo, habiéndose descrito casos de fallo hepático. Se dispone de poca información sobre pacientes adolescentes y adultos y del pronóstico de los pacientes pediátricos que alcanzan la edad adulta.

Caso clínico

Presentamos un varón de 20 años con retraso del crecimiento, esteatorrea y malabsorción de vitaminas liposolubles desde los primeros meses de vida, al inicio de la primera década de vida, presentó xeroftalmia y un cuadro neurológico de cordones posteriores y ataxia tipo Friedreich-like a pesar del tratamiento con vitaminas A y E. Desde el segundo mes de vida diarrea crónica y retraso pondero-estatural. A los 3 años coagulopatía severa por déficit de vitamina K y alteración función hepática (BT, AST, y ALT; GGT normal). Función pancreática y biopsia intestinal (2) normales; biopsia hepática: fibrosis portal leve. Niveles plasmáticos de colesterol, triglicéridos y ApoB disminuidos con leve aumento de 7-dehidrocolesterol. Esteatorrea severa desde lactante, 135,3 g/d a los 3 años, que no se modificó con enzimas pancreáticos ni modificaciones dietéticas (126 g/d, a los 6a) ni con AUCD (36,2 g/d, a los 20a). Niveles de CoQ10 descendidos en plasma y normales en músculo.

Ácidos biliares totales en plasma: normales. El análisis de ácidos biliares en orina, mediante MS/MS en modo ión precursor, mostró la casi total ausencia de ácidos primarios con una elevada excreción de ácidos colenoicos conjugados con glicina y/o sulfato. El análisis molecular del gen HSD3B7 del paciente demostró que era homocigoto para la mutación E167K, que sustituye ácido glutámico por lisina en el exón 4. Esta mutación no ha sido descrita previamente, probablemente es patogénica ya que el ácido glutámico se encuentra conservado en humanos y otras especies animales. Tras instaurar tratamiento con ácido quenodeoxicólico y coenzima Q10 el paciente mejoró clínicamente (detención peldaño neurológico, ganancia ponderal, normalización de la función hepática y esteatorrea: 3,5 g/d)

Comentarios

Queremos resaltar la importancia de la identificación y el tratamiento precoz de los pacientes que podrían evitar un deterioro neurológico o el trasplante hepático y el fenotipo neurológico, no descrito previamente en la literatura, de este paciente con deficiencia en 3β 7-HSD, generalmente asociada sólo con síntomas gastrointestinales y hepáticos.

Nuevo abordaje combinado de cirugía abierta y radiología intervencionista en el tratamiento de las complicaciones vasculares hepáticas en niños. Bueno J, Venturi C, Lloret J, Infante D, Charco R, Martínez Ibáñez V. *Hospital Materno Infantil Valle de Hebron. Barcelona.*

Introducción

El tratamiento de la trombosis portal en el postrasplante hepático inmediato es quirúrgico. El acceso a la vena porta por radiología intervencionista solo puede realizarse a través de una punción percutánea transparietohepática. Sin embargo, no se aconseja su utilización por el alto riesgo de sangrado debido a coagulopatía y arterialización del hígado. Describimos un nuevo abordaje en el tratamiento de estas complicaciones sin necesidad de punción del parénquima ni de manipulación quirúrgica del hilio hepático y que además puede ser utilizado en otras complicaciones vasculares de la cirugía hepática pediátrica.

Objetivo

Describir la técnica y nuestra experiencia.

Paciente y métodos

Se utilizó el procedimiento en 4 pacientes (rango de edad: 7 m-10 años). La causa fue trombosis portal aguda tras traumatismo hepático (n=1), trasplante hepático (n=2), o estenosis del injerto venoso tras shunt de Rex (n=1). La técnica consistió en tras la apertura de la cavidad abdominal, colocar un introductor de 5 French en la vena ileocólica (n=3) o la vena porta izda a través del receso de Rex (n=1). A través del cateter los radiólogos pueden acceder al eje espleno-portal o al injerto venoso. El cateter fue exteriorizado por contraincisión a través de la pared abdominal (n=3) o a través de la herida quirúrgica (n=1). Un paciente se trató in-situ en quirófano y a 3 se les trató en un segundo tiempo en la sala de Radiología Intervencionista. Los pacientes con trombosis portal postrasplante fueron tratados mediante lisis del trombo con uroquinasa (n=1) o mecánica (n=1) con colocación de un stent y embolización de colaterales. En el paciente con traumatismo se observó que la causa de la trombosis fue un síndrome de Budd-Chiari. La estenosis del shunt de Rex se trató con dilatación y shunt espleno-renal. En todos los casos el tratamiento fue efectivo. Un paciente precisó de dos sesiones de tratamiento. El niño con traumatismo hepático falleció de fallo multiorgánico a las 48 h pero con mejoría de la función hepática. El resto de los catéteres se retiraron a una media de 7 días en quirófano tras una flebografía de control.

Conclusiones

Este nuevo abordaje abre una nueva perspectiva en el tratamiento de los pacientes con complicaciones vasculares postquirúrgicas del lecho esplácnico sean o no trasplantados hepáticos minimizando el riesgo, la manipulación y el tiempo quirúrgico así como las pérdidas de sangre.

Casística de colestasis neonatal prolongada y aplicación de protocolo de detección precoz en Atención Primaria. García Puig R, Carreras Lavila M, Mirada Vives A, Puigarnau Vallhonrat R, Grande Moreillo C, Margarit Mallol J. *Servicio de Pediatría. Hospital Mútua de Terrassa, Terrassa.*

Objetivos

1. Revisar nuestra casística de colestasis neonatal prolongada en los últimos años. Analizar los exámenes complementarios realizados y los días transcurridos hasta el diagnóstico definitivo.
2. Analizar los cambios en nuestro circuito de derivación desde la aplicación de un protocolo de detección precoz en Atención Primaria.

Material y métodos

Se revisaron las historias de colestasis neonatal/lactante de nuestro centro desde setiembre 1999 a febrero 2008, excluyendo las de etiología secundaria.

Se analizó el impacto de la aplicación desde mayo 2004 de la “alerta blanqui-amarilla”, consistente en la presentación a los pediatras de nuestra Área de Referencia de los criterios de determinación de bilirrubina total y conjugada en sangre en lactantes > 14 días con ictericia (*NASPGHAN Guidelines*) o acolia (disponiendo de la *infant stool color card* de Shan-Ming Chen *et al*, Taiwan).

Resultados

1. Resumen casística:

Caso	Edad (días) presentación	Síntomas presentación	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
1	70	Ictericia	Escasez ductal No sindrómica	Médico	Cronicidad
2	1	Insuficiencia hepática	Hepatitis neonatal viral por Parainfluenza III	Trasplante hepático	Éxito
3	145	Ictericia + HEM	Enfermedad de Niemann-Pick C	médico	Éxito
4	45	Ictericia	Fibrosis 1/3 distal colédoco.	IQ Kasai	Colestasis leve
5	43	Ictericia	AVBEH, malrotación asociada	IQ Kasai	Colestasis leve
6	1	Distrés respiratorio	Enfermedad por deplección DNA mitocondrial	UCIN	Éxito
7	11	No inicio recuperación ponderal	Fibrosis quística	médico	Resolución colestasis
8	1	Apnea y síndrome polimalformativo	Gaucher neonatal	UCIN	Éxito
9	22	Ictericia en prematuro moderado	Colestasis neonatal transitoria	Médico	Resolución colestasis a los 10 meses
10	29	Ictericia en postoperado de gastroquiasis	Escasez ductal no sindrómica	Médico	Cronicidad
11	4	Ictericia	Quiste de colédoco	Hepatoenterostomía en Y de Roux	Persistencia colestasis
12	2	Hipotonía + convulsiones e insuficiencia hepática	Enfermedad por deplección DNA mitocondrial	UCIN	Éxito

En la sospecha de AVBEH se realizaron todos los exámenes en un período de 7 días.

2. Desde mayo 2004 se cuatuplicó el número de derivaciones para estudio de ictericia desde Atención Primaria aunque no supuso ningún diagnóstico de AVBEH.

Conclusiones

Con una buena información de los profesionales implicados es posible encadenar los exámenes complementarios necesarios con rapidez.

Es recomendable que los pediatras de Atención Primaria persistan en la búsqueda precoz de la colestasis, a pesar de su rareza, debido a la gravedad de las consecuencias del diagnóstico tardío en caso de AVBEH.

Debut de tirosinemia tipo I como fallo hepático agudo. Calzado Agrasot MÁ¹, Polo Miquel BM, Donat Aliaga E¹, Dalmau Serra J², Ribes Koninckx C¹. ¹Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. ²Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital Infantil La Fe. Valencia.

Introducción

La tirosinemia tipo I es una enfermedad autosómica recesiva producida por un fallo enzimático en la vía metabólica de la tirosina. La forma de presentación clínica más habitual es la afectación hepática, tanto aguda (fallo hepático agudo) como crónica (cirrosis hepática). Por acúmulo de metabolitos tóxicos puede asociar además sintomatología renal, oftalmológica, neurológica y cardíaca. En nuestro hospital, se han presentado 6 casos de tirosinemia tipo I, 5 de ellos debutando como fallo hepático agudo.

Resultados

El primer caso, diagnosticado por screening neonatal, previo al uso del NTBC, evolucionó a cirrosis precisando trasplante hepático a los 15 años.

En el resto, la edad de debut osciló entre 1.5 y 12 meses de vida (mediana: 3 meses). Todos ellos (4 niños y una niña) presentaron hipocoagulabilidad (IQ<30%) y GPT < 100 UI/L con tirosina en sangre entre 228 y 520 μmol (VR: 19-119). Todos al diagnóstico presentaron alfafetoproteína >10.000 ng/ml (VR: 0-10). Todos los casos asociaron succinilacetona en orina positiva con niveles más elevados si la determinación fue previa al inicio de la dieta restrictiva. En estudios ecográficos, encontramos en todos los pacientes hepatomegalia con ecogenicidad aumentada con aspecto nodular en 4 de ellos. La nefromegalia con pérdida de diferenciación corticomedular se observó en 4 casos asociando inicialmente signos de tubulopatía. Tras dieta pobre en tirosina y fenilalanina, los 5 pacientes recibieron tratamiento con 2-(2-nitro-4-(3-trifluorometilbenzoyl)-1,3-ciclohexanediona) (NTBC) con mejoría de parámetros de coagulación entre 2 y 4 semanas (mediana: 23 días). La tubulopatía se resolvió excepto en dos casos que aunque mejoró, desarrollaron nefrocalcinosis por hipercalcemia persistente. Tras un año de tratamiento se normalizaron los hallazgos ecográficos en todos los casos con disminución de alfafetoproteína. No se han presentado hepatocarcinomas, manifestaciones oftalmológicas, cardíacas ni crisis de porfiria. Un paciente presenta retraso psicomotor no achacable a la enfermedad.

Comentarios

En un lactante con fallo hepático agudo predominando la disfunción de síntesis, con escasa citolisis y afectación ecográfica tanto hepática como renal se ha de sospechar tirosinemia tipo I.

De acuerdo con nuestra serie, cabe esperar que el tratamiento con NTBC provoque una recuperación funcional de la insuficiencia hepática entre 2 y 4 semanas con desaparición de los nódulos hepáticos en aproximadamente un año.

Ninguno de estos pacientes con fallo hepático agudo ha precisado trasplante hepático por el momento, posiblemente en relación con el diagnóstico y el tratamiento precoz.

Resultados del tratamiento quirúrgico en la hipertensión portal prehepática por cavernomatosis portal. Leal Hernando N, López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Hernández F, Mire A, Muñoz G, Frauca E, Camarena C, de la Vega A, Hierro L, Díaz MC, Jara P. *Servicios de Cirugía y Hepatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Antecedentes

La hipertensión portal prehepática (HPP) no altera la función hepática por lo que el tratamiento tradicionalmente ha sido conservador.

Objetivo

Analizar nuestra experiencia en niños con HPP que pese al tratamiento conservador, desarrollaron complicaciones graves que requirieron de tratamiento quirúrgico.

Material y métodos

29 niños con HPP tratados entre enero 1991 y junio 2007. En 4 casos la cavernomatosis portal se desarrolló postrasplante hepático (TH). El protocolo de evaluación consistió en ultrasonografía, endoscopia alta, angiografía, estudio de hipercoagulabilidad, y biopsia hepática (casos seleccionados). La indicación de cirugía fue en 27 niños por hemorragia gastrointestinal grave (riesgo vital, o hemorragias recidivantes). Todos asociaban hiperesplenismo severo, dos con dolor por infartos esplénicos, siendo el hiperesplenismo en ellos la indicación principal. Los 29 niños fueron sometidos a 30 procedimientos quirúrgicos: 12 shunts meso-cavo, 9 esplenorectal distal (Warren), 5 esplenorenal proximal (central), 3 shunts mesoportales (Rex) y 1 cirugía no derivativa (esplenectomía, devascularización gástrica, devascularización esofágica sin transección esofágica). Los estudios angiográficos (angiografía selectiva en los primeros casos, angiografía con resonancia magnética en un segundo periodo, y angiografía con tomografía multicanal en los últimos casos) permitieron definir diversos patrones de obstrucción del eje espleno-portal, útiles en la elección del tipo de derivación.

Resultados

27 de los 29 shunts están permeables al finalizar el estudio. Un shunt de Rex se trombosó al 4º día posoperatorio, y fue convertido a shunt mesocavo, que sigue actualmente permeable. Dos niños con shunts permeables sangraron precozmente postcirugía, posiblemente en relación con tratamiento antiagregante. Otros dos niños sangraron tardíamente, uno tras estenosis de shunt de Warren, que fue dilatado por angioplastia, y otro tras rechazo de aloinjerto de vena iliaca en shunt de Rex post TH. Este caso es el único fallecido en la serie. De los restantes enfermos, ninguno ha tenido hemorragias gastrointestinales postcirugía, mejorando el hiperesplenismo en todos menos en dos.

Conclusiones

La cirugía (derivativa y no derivativa) permite controlar crónicamente la hemorragia gastrointestinal grave. Otros síntomas asociados mejoran, incluido el hiperesplenismo. Además de una buena técnica quirúrgica, es esencial elegir el shunt más adecuado en cada caso, siendo para ello muy útiles las técnicas de diagnóstico por imagen. En nuestra experiencia, son pocos los casos en los que es posible realizar un shunt mesoportales, posiblemente por nuestra estrategia de considerar la cirugía como segundo escalón en el tratamiento de la HPP.

Impacto del acceso a trasplante en el tratamiento de la atresia biliar. Hierro L, Frauca E, Muñoz-Bartolo G, De la Vega A, Camarena C, Murcia J, Gámez M, Batista R, González de Zarate A, López-Santamaría M, Díaz MC, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.*

Introducción

La atresia biliar (AB) necesita un diagnóstico temprano y portoenteroanastomosis (PE) antes de 60-90 días de vida para mejorar el pronóstico natural. El trasplante hepático será necesario en la mayoría.

Objetivos

Describir los posibles cambios en características, edad de diagnóstico-cirugía y pronóstico de niños con AB en el periodo 1975 a 2004.

Métodos

Un total de 112 niños con AB fueron atendidos desde el diagnóstico, con PE realizada en el propio centro. Fueron divididos en 2 grupos: A: n=58 atendidos en 1975-1989 y B: n=54 en 1990-2004. Se analizó la supervivencia con hígado propio (hasta fallecimiento o trasplante) hasta 2007.

La indicación de trasplante se produjo: por ausencia de flujo biliar a los 6 meses de edad, o por complicaciones (colangitis, ascitis, sangrado, malnutrición) o insuficiencia en niños con algún grado de flujo biliar post-PE.

Resultados

1. Edad de realización de PE: la media fue A: 71 vs B: 62 días ($p=0,04$) pero no hubo diferencias en la proporción de niños operados a edad óptima < 60 días: A: 39% B: 42%.
2. Tipo de AB: fue completa en A: 70.6% (n=41) y B: 83% (n=45), el síndrome poliesplenia afectó a A: n=8 y B: n=8
3. Evolución tras PE: No fueron operados A: 2 y B: 6 niños, por diagnóstico tardío. Tras la PE, al 6º mes de edad hubo igual proporción con buen flujo biliar, en A: 50% (n=28) y B: 52% (n=25).
4. Los niños fallecidos sin recibir trasplante fueron en A: n=18 (31%) y en B: n=6 (11%).
5. La supervivencia con hígado propio global fue en A: 1º año: 84%; 3º año: 59%; 5º año: 50%; 10º año: 38,4%. En B: 1º año: 46,4%; 3º año: 35,1%; 5º año: 29,3%; 10º año: 21,5% ($p=0,01$). Al comparar el subgrupo con atresia completa: A: 1º año: 77,5%; 3º año: 47,5%; 10º año: 27%. B: 1º año: 40%; 3º año: 29%; 10º año: 18,3% ($p=0,04$)
6. Se observó diferencia en el manejo de la enfermedad, con indicación de trasplante más precoz en niños del grupo B. En los que restablecieron flujo biliar, la supervivencia con hígado propio fue: A: 1º año: 96%; 4º año: 85,7%; 10º año: 74%. En B: 1º año: 84%; 4º año: 59%; 10º año: 42% ($p=0,07$).
7. En el período 1997-2007 se realizaron 84 trasplantes en niños con AB (del propio y otros centros). La supervivencia post-trasplante en AB fue 97,6% a 10 años post-TH.

Conclusiones

Comparando antes y después de 1990, no ha mejorado el diagnóstico precoz de AB, ni los resultados de PE. El mejor acceso y buenos resultados del trasplante motivan que comparativamente al pasado los niños con AB vivan menos tiempo con su hígado.

Marcadores de autoinmunidad de novo. ¿Complicación tardía en el seguimiento de receptores de trasplante hepático en edad infantil? Venturi C, DeDios S, Rimolo F, Ortega J, Infante D, Bueno J. *Hospital Materno infantil Valle d'Hebron. Barcelona.*

Introducción

En la última década la supervivencia del Trasplante Hepático se ha incrementado sustancialmente. La hepatitis autoinmune de novo ha sido reconocida como una causa importante de disfunción hepática tardía luego del trasplante hepático sin embargo el significado de la elevación aislada de autoanticuerpos en niños sin historia previa de enfermedad hepática autoinmune no ha sido aun establecido.

Objetivo

Identificar y valorar el impacto de la producción de autoanticuerpos aislados en el seguimiento a largo plazo de niños trasplantados hepáticos y correlacionar su elevación con la disfunción del injerto.

Método

Desde diciembre de 1985 a marzo de 2007 se realizaron en nuestro centro 210 trasplantes hepáticos en 175 pacientes. La población incluida en nuestro estudio fue aquella que presentaba como mínimo 1 año de seguimiento postrasplante. Fueron excluidos aquellos niños con enfermedad autoinmune previa al trasplante o Fallo Hepático Fulminante. En 85 pacientes de 149 niños trasplantados por cirrosis de diferente etiología fueron solicitados de forma rutinaria en el curso evolutivo o ante la presencia de disfunción hepática ANA, AML, LKM. Los pacientes que presentaron autoanticuerpos positivos fueron divididos en 3 grupos de acuerdo al tiempo de seguimiento postrasplante, y al esquema inmunosupresor empleado.

Resultados

De los 85 pacientes, 11 (12,9%) presentaron autoanticuerpos elevados (5 mujeres, 6 varones). Los autoanticuerpos fueron: ANA en 9(81%) ANA y AML 1 paciente (9%) y LKM 1 paciente (9%). La inmunosupresión al momento del diagnóstico fue Ciclosporina (n=4) y Tacrolimus (n=7). Una paciente fue diagnosticada de hepatitis C. A su vez solo 3 (27,2%) de los 11 niños presentaban transaminitis al momento de la determinación de autoanticuerpos (rango GPT: 150-1.300 UI). Los niños positivos para autoanticuerpos fueron divididos en 3 grupos: G1: > 10 años: 4/11 (36%); G2: entre 10-5 años: 5/11 (45%); G3: < 5 años: 2/11 (19%). De los 3 pacientes con transaminitis, 1 se biopsió (diagnóstico inicial hepatoblastoma) y se confirmó el diagnóstico de hepatitis autoinmune de novo, y los otros 2 (diagnóstico: CIFP y AVB) rehusaron a la misma. Los 3 pacientes respondieron a aumento de la inmunosupresión, normalizando las transaminasas.

Conclusión

La presencia de autoanticuerpos positivos en el seguimiento de los receptores de un trasplante hepático sin historia de autoinmunidad es un hecho relativamente frecuente y su frecuencia parece aumentar con el tiempo. Se presenta independientemente del inmunosupresor empleado.

Síndrome de Fanconi-Bickel. Nueva mutación genética. Calzado Agrasot MÁ¹, Polo Miquel B¹, Donat Aliaga E¹, Zamora Martí I², Beneyto Juan M³, Ribes Koninckx C¹. ¹Sección de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica, ²Sección de Nefrología Pediátrica y ³Unidad de Genética y Diagnóstico Prenatal. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción

El síndrome de Fanconi-Bickel (FBS) o glucogenosis tipo XI es un desorden raro, del metabolismo de los carbohidratos. Existe un defecto en el gen GLUT-2 que codifica un transportador específico de glucosa, produciendo una intolerancia a glucosa y galactosa acumulándose glucógeno en hígado y riñones provocando hepatomegalia y tubulopatía proximal.

Presentamos el caso de un paciente con una mutación no descrita anteriormente.

Caso clínico

Primer hijo de padres consanguíneos (tercer grado). Embarazo y parto a término sin incidencias. Evaluación inicial a los 14 meses por estancamiento ponderal desde los 12 (previamente mantenido en percentil 3). Poliuria y polidipsia.

Exploración física: Distensión abdominal. Hepatomegalia 5 cm. Genu varum. Resto sin hallazgos patológicos.

Presenta ligera hipertransaminasemia sin alteración de hemostasia; hiperlipemia con colesterol y triglicéridos aumentados; calcio sérico en rango con fósforo disminuido y urea y creatinina normales. Discreta acidosis metabólica. En orina: glucosuria (sin hiperglucemia), proteinuria, hipercalciuria e hiperfosfaturia.

Por galactosa incrementada en orina y sangre, se sospechó galactosemia descartándose tras estudio enzimático.

Serie ósea: Hiperplasia metafisaria cubital compatible con raquitismo sin otros hallazgos.

Biopsia hepática compatible con glucogenosis sin fibrosis.

Diagnóstico confirmado por estudio genético en el Hospital Clínico Universitario de Hamburgo, encontrándose una duplicación de una base sencilla en exón 4b:874dupA, que codifica una proteína truncada (p.Leu188ThrfsX16) responsable de la enfermedad. El estudio en ambos padres mostró heterocigosidad para la mutación.

Actualmente, nuestro paciente tiene 4 años con talla en curva ascendente bajo percentil 3. Recibe tratamiento sintomático con bicarbonato, fosfatos, vitamina D y dieta exenta de galactosa con comidas frecuentes y soportes con harina de maíz, sin hipoglucemias. Presenta nefrocalcinosis.

Comentarios

El FBS es una enfermedad asociada a un defecto genético en el transportador de glucosa (GLUT-2) localizado en 3q26. El interés de nuestro caso radica en que la mutación que presenta nuestro paciente no ha sido encontrada previamente.

Al existir un desequilibrio en el transporte de glucosa-galactosa, aumentan los niveles de galactosa tanto en sangre y orina pudiendo llevar al diagnóstico erróneo de galactosemia, descartándose por estudio enzimático como ocurrió en nuestro paciente.

No es habitual la progresión a insuficiencia renal, pero esta es más probable si se asocia nefrocalcinosis por hipercalciuria persistente como en nuestro paciente.

A largo plazo, estos pacientes presentan talla muy baja. Está descrito que suplementos con harina de maíz pueden mejorar esta situación. Nuestro paciente presenta talla en percentil 3 aunque con curva ascendente.

Estudio genotípico HLA en pacientes pediátricos familiares de primer grado de enfermos celíacos. García Puig R, Carreras Lavila M, Esteve Comas M, Rosinach Ribera M, Margarit Mallol J, Viver Pi-Suñer JM. *Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa, Barcelona.*

Objetivos

Valorar la utilidad de la estrategia de la determinación del HLA DQ2 y DQ8 en los pacientes pediátricos familiares de primer grado de enfermos celíacos, y en los casos positivos realizar un examen histológico duodenal independientemente de los resultados de las serologías.

Material y métodos

Se revisaron las historias clínicas correspondientes a las biopsias duodenales patológicas (Marsh I-III) de las realizadas para estudio de enfermedad celiaca en pacientes de edad \leq 18 años durante el período mayo 2004-mayo 2007 en nuestro hospital. Se analizaron las variables: edad, sexo, motivo del estudio, síntomas, anticuerpos anti-endomisio y anti-transglutaminasa, HLA DQ2 y DQ8, clasificación histológica de las muestras de biopsia duodenal endoscópica según los criterios de Marsh modificados por Rostami *et al.*

Resultados

Durante este período de 3 años obtuvimos muestras patológicas de un total de 53 pacientes, de edad media: 3,9 años; sexo: 66% femenino, 34% masculino; caso índice: 77%, estudio familiar: 23%; anticuerpos positivos: 87%; HLA DQ2: 83%, DQ8: 9%; clasificación histológica: Marsh III: 68% (=36 nuevos diagnósticos de celiaquía), Marsh I: 32%.

En el grupo de estudio familiar (12 pacientes) la biopsia duodenal se clasificó como Marsh III en 4 (11% de los nuevos diagnósticos de celiaquía), de los cuales 2 presentaban anticuerpos negativos; de los 8 restantes (Marsh I) 5 padecían síntomas sugestivos de enteropatía sensible al gluten que desaparecieron al hacer un ensayo de dieta sin gluten, y de éstos, 3 presentaban anticuerpos negativos.

Conclusión

Los pacientes pediátricos familiares de primer grado de enfermos celíacos se podrían beneficiar de la estrategia diagnóstica del estudio genotípico, duplicando en nuestra serie el número de nuevos diagnósticos de celiaquía comparado con el uso exclusivo de marcadores serológicos.

Depósitos de IgA a nivel de mucosa como método complementario para la valoración histológica en pacientes con sospecha de enfermedad celiaca. Baena Castro B, Donat Aliaga E, Polo Miquel B, López Montes A, Calzado Agrasot MÁ, Ribes- Koninckx C. *Unidad Gastroenterología Pediátrica. H. Infantil La Fe. Valencia.*

Antecedentes

El estudio histológico convencional puede ser insuficiente para la valoración diagnóstica de las muestras de biopsia intestinal (BI) en pacientes afectos de síndrome de malabsorción intestinal.

Objetivos

Valorar la eficacia de la detección de depósitos de IgA frente a TTG a nivel intestinal como nueva herramienta para evaluación histológica de las BI en pacientes con sospecha de enfermedad celiaca (EC).

Material

15 BI obtenidas mediante cápsula de Watson Crosby a nivel ángulo de Treitz correspondientes a primeras biopsias diagnósticas o seguimiento (pre o post provocación con gluten).

Métodos

Secciones de 5µ de espesor (cortadas con criotomo), procedentes de BI congeladas con N₂ líquido, son adheridas a portas "SuperFrost". Tras el lavado de los portas (x2) durante 5 minutos en PBS pH: 7,2-7,4, se añade el anticuerpo policlonal de conejo anti- IgA-humana conjugado con FICT (Clon F0204), incubándose posteriormente durante 30 minutos (cámara humedad, T^a ambiente). Tras 2 nuevos lavados, se dispone una gota de medio de montaje (Vectashiel) sobre cada sección; tras cubrir las secciones se dejan secar durante 2-3 horas, realizándose posteriormente la lectura en un microscopio de Fluorescencia (filtro para FICT (filtro azul)).

Resultados

Destacamos 4 casos. En 1 niño con dieta exenta de gluten (>2 años), se detectaron depósitos aunque de forma incompleta en una de las localizaciones más características i.e. por debajo de la membrana basal del epitelio vellositario, a pesar de que la BI presentaba una lesión MARS I. En otro caso en un paciente en provocación con clínica, marcadores serológicos positivos y lesión MARS IIIb detectamos depósitos de IgA en la lamina propia a nivel de los vasos y de las criptas (capa externa) y alrededor de las células plasmáticas pero no a nivel subepitelial. El tercer caso, una paciente en provocación durante más de 4 años, asintomática, con marcadores serológicos fluctuantes y MARSH 0, mostraba importantes acúmulos de IgA pero no en colocalización con transglutaminasa.

El cuarto paciente con percentiles 90-97 de peso y talla, diarrea prolongada y anti-TTG >100, tenía una BI MARSH 0. En este caso tampoco encontramos depósitos de IgA en las localizaciones específicas.

Comentarios

La determinación de IgA en mucosa es una herramienta eficaz para la evaluación de casos complejos y de formas latentes de la enfermedad. Si bien es una técnica sencilla, la lectura e interpretación es laboriosa y requiere un cierto nivel de pericia.

Año 2008. ¿Debemos continuar realizando biopsias intestinales para establecer el diagnóstico definitivo de enfermedad celíaca? Ortigosa L¹, González M¹, Castro V², Vázquez C³, Aguirre-Jaime A⁴, Armas H⁵. ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica, ²Servicio de Anatomía Patológica, ³Servicio de Análisis Clínicos, ⁴Unidad de Investigación. Hospital Universitario Ntra Sra de Candelaria (HUNSC). Tenerife. ⁵Unidad de Gastroenterología Pediátrica. HUC. Tenerife.

Introducción

Los criterios vigentes para establecer el diagnóstico definitivo de enfermedad celíaca (EC) incluyen la realización de una primera biopsia intestinal mientras el paciente consume una dieta con gluten, y una segunda biopsia opcional en casos concretos⁽¹⁾.

Durante los últimos años se han producido decisivos avances en la etiopatogenia e inmunogenética de la EC, y se tiene un mejor conocimiento de las diversas formas clínicas de presentación de la enfermedad y de los grupos de riesgo relacionados, y se ha generalizado el uso de marcadores serológicos de actividad de EC altamente sensibles y específicos: anticuerpos antitransglutaminasa (tTGA) y anticuerpos antiendomiso fundamentalmente (EMA). El objetivo de nuestro estudio es evaluar si la utilización conjunta de: datos clínicos de sospecha de EC, determinación positiva de tTGA y/o EMA, en presencia de heterodímeros HLA DQ2/DQ8 y una respuesta clínica y serológica positiva tras la retirada del gluten de la dieta, podría evitar la biopsia intestinal de confirmación.

Material y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de las historias clínicas de 176 niños y adolescentes, estudiándose en todos los casos los siguientes datos: **1.** Situación clínica (edad, sexo, manifestaciones clínicas, grupo de riesgo asociado con EC. **2.** Marcadores serológicos de actividad de EC (tTGA y/o EMA) **3.** Estudio de heterodímeros HLA DQ2/DQ8, **4.** Biopsia Intestinal y **5.** Respuesta clínica y analítica a la retirada del gluten de la dieta. Una vez realizada la biopsia intestinal se inició una dieta estricta sin gluten y se fue evaluando la respuesta clínica y analítica a la dieta sin gluten a los 3,6 y 12 meses. Todos los datos obtenidos fueron analizados con el paquete estadístico SPSS 15.0, calculándose el valor predictivo positivo (VPP), valor predictivo negativo (VPN), sensibilidad (Se), especificidad (Es) y falsos positivos (FP).

Resultados

De los 176 sujetos estudiados, la edad media fue de 3.2 años (rango 1-19 años), con un predominio del sexo femenino (n=110, 64.8%). De toda la muestra, 169 casos (95.7%) fueron diagnosticados de EC, y el resto de intolerancia/alergia a proteínas de leche de vaca (3), giardiasis (2) y diarrea crónica inespecífica (2). Todos los pacientes con diagnóstico final de EC cumplían criterios clínicos de sospecha + tTGA y/o EMA positivos + HLA DQ2/DQ8 positivos + Biopsia intestinal patológica + respuesta clínica y/o serológica positiva a la retirada del gluten de la dieta. Los parámetros de validez del criterio diagnóstico de nuestro estudio, analizando todos nuestros resultados fueron los siguientes:

VPN	Se	FN	VPP	Es	FP
78%	99%	0%	100%	100%	0%

VPN: Valor predictivo negativo. Se: Sensibilidad. FN: Falsos negativos. VPP: Valor Predictivo Positivo. Es: Especificidad. FP: Falsos Positivos.

Conclusiones

En determinados grupos de pacientes celíacos, con formas clásicas de presentación y ciertos grupos de riesgo, la utilización conjunta de datos clínicos + marcadores serológicos de actividad para EC (tTGA y/o EMA) + HLA DQ2/DQ8 positivos + respuesta positiva a la retirada del gluten de la dieta, permite confirmar la presencia de EC sin necesidad de biopsia intestinal.

No obstante, se requieren más estudios multicéntricos que recojan series amplias de pacientes celíacos para poder validar esta hipótesis, y proponer una revisión de los criterios diagnósticos actuales para la enfermedad celíaca.

1. Walker-Smith JA, Guandalini S, Schmitz J *et al.* Revised criteria for diagnosis of coeliac disease. *Arch Dis Child* 1990;65:909-911.

¿Es segura la comunión en los celíacos? García Novo MD, Argüelles Martín F, Pavón Belinchón P, Sojo Aguirre A, Roman Reichmann E, Silva García G. *Junta Directiva de la Sociedad Española de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica.*

Introducción

La comunión de los niños celíacos es a menudo un objeto de preocupación de los padres católicos y frecuente motivo de consulta en la práctica diaria.

No se conoce con exactitud las trazas de gluten que puede ser ingerido diariamente en niños tratados, sin efectos tóxicos. Estudios recientes en adultos, mediante provocación, fijan en 10 mg/día la cantidad de gluten que puede tomarse sin efectos sobre la mucosa intestinal. En estos estudios con la ingesta de 100 mg/día de gluten se observaron leves alteraciones en la mucosa.

A instancias de una entidad pública y subvencionada por una asociación de enfermos celíacos se ha realizado este trabajo con objeto de conocer la cantidad de gluten que aportan las obleas confeccionadas con harina de trigo o con almidón de trigo.

Material y métodos

Muestra aleatoria de 10 obleas de harina de trigo. Una oblea de almidón de trigo.
Peso obleas: 123,4 mg – 244,5 mg. Peso medio: 184,5 mg.

Determinación contenido de gluten por anticuerpo R5 (Ingezim®) mediante técnica ELISA Extracción con cocktail. Los resultados fueron contrastados a través de las tiras inmunocromatográficas Operon Stick Gluten®.

Sensibilidad de los test: 3 ppm de gluten.

Resultados

Gluten en obleas de harina de trigo: 1600 ppm = **0,295 mg de gluten**

Gluten en obleas de almidón de trigo: 90 ppm = **0,016 mg de gluten**

Conclusiones

- La comunión con obleas de harina de trigo podría no representar ningún riesgo para los celíacos.
- Debido a que es imposible realizar la dieta estricta sin gluten, sería aconsejable que se generalizara el uso de obleas con almidón de trigo.

Bibliografía

- Branski D, Fasano A, Troncote R. Latest developments in the patogénesis and treatment of celiac disease. *J Pediatr* 2006;149:295-300.
- Catassi C, Fabiani E, Iacono G et al. A prospective, double-blind, placebo-controlled trial to establish a safe gluten threshold for patients with celiac disease. *Am J Clin Nutr* 2007; 85: 160-6.

Desarrollo de un cuestionario de frecuencia para establecer el consumo de gluten de los lactantes. López Montes A, Soto Sarrión B, Ribes-Koninckx C. *S. de Gastroenterología pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia.*

Antecedentes

La edad de introducción así como la cantidad de gluten podría estar relacionada con un aumento de la incidencia de enfermedad celiaca. No existe información acerca de la cantidad de gluten que consumen los lactantes en España, y tampoco se dispone de ninguna herramienta que permita su valoración.

Objetivo

Desarrollar un cuestionario de frecuencia para determinar el consumo de gluten de los niños entre los 3 y los 12 meses en el área de Valencia.

Pacientes y métodos

Recogimos información sobre los productos que contienen gluten consumidos por lactantes del área de Valencia entre 3 y 12 meses, así como la edad de introducción de los mismos. La totalidad de los productos que contenían gluten consumidos por los niños fue incluida en el cuestionario de frecuencia semanal. El cálculo del contenido en gluten de los productos se obtuvo aplicando el método de Overbeek et al. La validación del cuestionario de frecuencia semanal se realizó comparando los resultados de éste con los obtenidos con un registro de 2 días.

Resultados

Se realizó la encuesta a un total de 100 niños. En el grupo de 3 a 6 meses (n=30) ningún niño había introducido el gluten en su alimentación.

Edad	< 7 meses	7-8 meses	8-9 meses	> 9 meses
% niños que consumen gluten	0%	60%	70%	100%

En el grupo de edad entre 7 y 12 meses (n=70), los alimentos con gluten consumidos con mayor frecuencia son: magdalenas y cruasanes, cereales, chocolate, potitos de fruta y de carne, galletas, pan, pasta y productos rebozados. Todos los niños mayores de 9 meses consumían productos con gluten. El consumo medio de gluten en este grupo de edad es de 2.790 mg.

Comentarios

- La introducción del gluten se realiza a partir de los 6 meses, siguiendo las recomendaciones el pediatra, y el 40% no lo introducen antes de los 8 meses.
- En nuestra área, los lactantes consumen una variedad limitada de productos con gluten, con un consumo medio diario de 2.790 mg, inferior al de otras zonas de Europa.
- La elaboración y validación del cuestionario de frecuencia semanal nos ha permitido conocer el consumo de gluten en los lactantes de nuestra Comunidad, y supone un instrumento valioso para futuros estudios.

Introducción

Para evitar o retrasar la colectomía en pacientes con colitis severa, la administración de un agente inmunosupresor con acción en muy breve período de tiempo puede ser de gran utilidad. Las ventajas potenciales del tacrolimus sobre la ciclosporina son su mejor absorción oral, menor nefrotoxicidad y mayor o igual potencia de acción.

Objetivo

Evaluación retrospectiva del tacrolimus en colitis severas por colitis ulcerosa (CU) y enfermedad de Crohn (EC).

Material y Métodos

Serie de 8 pacientes con edad comprendida entre 2 a 9 m y 16 a 7 m, registrando: tiempo de evolución (T.evol) de la enfermedad hasta el inicio del tratamiento con tacrolimus, número de brote, medicación previa al tratamiento (Med.Previa), nivel plasmático (ng/ml), respuesta, duración del tratamiento, colectomía y tratamiento inmunosupresor posterior (TIP). Dosis: 0,12 mg/kg/dosis, 2 veces al día por vía oral.

Resultados

Caso	Edad	T.evol	Brote	Med.Previa	Nivel	Respuesta	Duración	Colectomía	TIP
CU	11 a 8m	30 d	1°	Cort.iv 7 d	6-8	No	7 d	Si- 10 d	-
CU	13 a 3m	32 d	1ª	Cort.iv 9 d	5-9	No	3 d	Si- 3 d	-
CU	3 a 9 m	94 d	1°	Cort.iv 7 d	4-11	Si	5 m	Si- 10 m	-
CU	2 a 9 m	38 d	1°	Cort.iv 3 d	6-9	No	1 m	Si- 1 m	-
CU	16 a 7m	8 m	2°	Cort.iv 8 d	6-8	Si	6 m	No	AZT
				AZT 8 m					
EC	13a11m	2 a	4°	Cort.iv 8 d	7-9	Si	4 m	No	MTX
CU	2 a 10m	5 m	3°	Cort.iv 7 d	6-10	Si	4 m	Si- 6 a 4 m	6MP
EC	12 a	8 a	Múltiples	Cort.i 10 d	4-8	No	5 m	Si- 9 m	AZT
				6MP-IFM					

AZT: azatriopina; MTX: metotrexato; 6MP: 6-mercaptopurina; IFM: infliximab

No se constató ningún efecto secundario salvo discreto aumento de creatinina (casos 3 y 4).

Conclusiones

El tratamiento con tacrolimus puede evitar la indicación de colectomía inmediata en colitis severa o al menos retrasar la intervención. En los casos de respuesta es un agente puente a la acción de inmunosupresores a largo plazo para alcanzar la remisión.

Bibliografía

- Bousvaros A. Oral tacrolimus treatment of severe colitis in children. *J Pediatr* 2000; 137:794-9
- Ziring DA. Oral tacrolimus for steroid-dependent and steroid-resistant ulcerative colitis in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 45:306-11

Revisión de colonoscopias por rectorragia en niños. Rubio Gómez I, Ordóñez Díaz MD, Azpilicueta Idarreta M, González de Caldas Marchal R, Sánchez Ruiz F, Muñoz Villanueva MC. *Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. Servicio de Pediatría.*

Introducción

La rectorragia se define como la emisión de sangre por vía rectal. La edad del paciente, sintomatología acompañante y pruebas complementarias pueden orientar la etiología del sangrado, siendo la colonoscopia una de las principales pruebas diagnósticas.

Presentamos una revisión de las colonoscopias realizadas en nuestro medio cuya indicación fue rectorragia.

Objetivos

Analizar todas las colonoscopias por rectorragia realizadas en nuestro servicio durante el período 1995-2007.

Estimar la frecuencia de patología y causas de sangrado en nuestro medio.

Definir el papel de la anamnesis, exploración física y pruebas complementarias en el diagnóstico etiológico del sangrado.

Material y métodos

Nuestro análisis preliminar recoge una muestra aleatoria de 111 colonoscopias del total de las realizadas por rectorragia en el período 1995-2007.

Las variables analizadas son: antecedentes personales y familiares, edad al sangrado, tiempo de evolución, características del sangrado, sintomatología acompañante, exploración física, pruebas complementarias, resultados macro-microscópico de la colonoscopia y diagnóstico final.

Se ha utilizado el programa estadístico SPSS para el análisis descriptivo-analítico.

Resultados

El 56,8% de los casos eran varones. Tenían antecedentes personales el 35,1% y familiares el 18,9%. El tiempo de evolución del sangrado fue de 4,86 meses y la edad media de 6,6 años.

El 71,2% presentaba sintomatología asociada, siendo lo más frecuente dolor abdominal(36%), estreñimiento (25,9%) y diarrea(23,9%). La exploración física fue normal en el 86,2. El tacto rectal fue patológico en el 18% de los casos, y la fisura anal constituyó el hallazgo más frecuente (50%). No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la sintomatología acompañante comparando los pacientes con colonoscopia normal con aquellos con colonoscopia patológica, aunque los pacientes con estreñimiento presentaban mayor porcentaje de colonoscopias normales.

La cifra de leucocitos fue mayor en los pacientes con colonoscopia patológica, siendo esta diferencia estadísticamente significativa.

La gammagrafía con leucocitos marcados resultó patológica en el 55% de las realizadas, y de ellas el 77,2% correspondieron a enfermedad inflamatoria intestinal.

El 88,1% de las colonoscopias resultaron patológicas, siendo los diagnósticos: colitis crónica inespecífica (27%), pólipo (16,2%), enfermedad inflamatoria intestinal (10,8%), colitis alérgica eosinofílica (5,4%), hiperplasia nodular linfoide (5,4%), rectorragia no filiada (3,6%) y otros diagnósticos (16,2%).

Comentarios

La mayoría de los pacientes de nuestra serie presentaron una colonoscopia patológica.

El diagnóstico principal fue colitis crónica inespecífica.

Aunque la anamnesis y exploración física son fundamentales para la orientación diagnóstica, nuestros pacientes con colonoscopia normal no difieren en estos parámetros de los niños con colonoscopia patológica.

Gastroenteritis aguda nosocomial por rotavirus en menores de 18 meses en un hospital terciario. Etayo Etayo V, Garralda Torres I, Aznal Sáinz E, Salcedo Muñoz B, Esparza Paz P, Bernaola Iturbe E, Sánchez-Valverde Visus F. *Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.*

Introducción

La gastroenteritis aguda (GEA) nosocomial es un problema importante en las unidades de ingreso pediátricas. Los rotavirus constituyen el principal agente de diarrea nosocomial en la infancia, con una incidencia de entre el 2 y el 7% de niños hospitalizados. Entre el 20 y el 50% de los episodios de GEA por rotavirus son de origen nosocomial.

Objetivo

Describir la incidencia de GEA nosocomial por rotavirus en nuestro hospital, su distribución por edad, variabilidad anual, estacionalidad, y su relación con ingresos por virus respiratorio sincitial (VRS) y GEA por rotavirus comunitaria.

Pacientes y métodos

Estudio retrospectivo desde 1 de enero de 2001 a 31 de diciembre de 2005. Se valoraron todos los niños ingresados en la Unidad de Lactantes (entre 1-18 meses) del Hospital Virgen del Camino (Pamplona, Navarra). Se obtuvieron los datos a partir del programa de control de infección nosocomial del Servicio de Medicina Preventiva.

Resultados

Los ingresos totales fueron 4.049. Los ingresos por GEA comunitaria fueron 430. De los 3616 ingresados por otras enfermedades presentaron un cuadro de GEA nosocomial debida a rotavirus 40. La incidencia de GEA nosocomial por rotavirus fue de 1 caso/100 pacientes ingresados. Se observa variabilidad anual con dos años de mayor incidencia, en 2001 con 2,3 casos/100, y en 2004 con 2,1 casos/100. Los casos de GEA nosocomial por rotavirus se concentran en los meses fríos (diciembre) al igual que la GEA por rotavirus comunitaria y la infección por VRS, observándose una incidencia de GEA nosocomial por rotavirus en invierno de 2001 de 4,6 casos/100 y en otoño de 2004 de 6,6 casos/100, siendo diciembre de este año el mes con la incidencia más alta, con 9,3 casos/100 pacientes ingresados. El 45% de los casos de GEA nosocomial por rotavirus se presentan entre los 0-6 meses de edad; entre los 6-12 meses el 32% y entre los 12-18 meses el 22%. El 20% de todas las GEA por rotavirus son nosocomiales.

Conclusiones

La epidemiología de la GEA nosocomial está asociada a la de la GEA comunitaria por rotavirus y presenta variaciones anuales.

Los picos de mayor incidencia de GEA nosocomial por rotavirus se relacionan con la infección por VRS y GEA por rotavirus de origen comunitario.

La GEA nosocomial por rotavirus afecta a menores de 6 meses, a diferencia de la GEA comunitaria que afecta a niños más mayores

Infección por rotavirus en lactantes. Efectos de la dieta. Quero L, Pinillos M*, Argüelles F, Chunga FS*, Toro M, Gil I. *Fundación Gota de Leche. Sevilla.* *Hospital Materno-Infantil de Trujillo. Perú.

Introducción

Los mecanismos inmunológicos desarrollados en enfermedad por rotavirus, siguen sin dilucidarse totalmente. Persiste la controversia con respecto a si los anticuerpos séricos están directamente involucrados en la protección o solamente reflejan una infección reciente, dejando el papel protector a la mucosa, a la inmunidad mediada por las células o a otros mecanismos aún indefinidos. La leche materna es el alimento bioactivo por excelencia. Por tanto estudiar que sucede en niños alimentados en forma exclusiva con leche materna puede ayudar a esclarecer que sucede durante la infección por rotavirus.

Material y métodos

Diseño: prospectivo, aleatorio, controlado y ciego.

Grupos Experimentales: **Grupo A:** lactancia materna exclusiva (LM), **Grupo B** alimentación fórmula de inicio (LA). Ningún niño recibió alimentación complementaria. Muestra: 65 niños. 45 fueron asignados al grupo A y 20 al grupo B.

En la primera semana, primero, tercero y sexto mes de edad se tomaron muestras de heces con hisopado, si no habían heces en pañal se realizaba hisopado rectal. Diagnóstico de rotavirus en heces: prueba de LÁTEX con fijación de complemento.

Severidad de enfermedad: Grado I: Diarrea, no fiebre ni vómitos. Grado II vómitos, fiebre y diarrea. Grado III deshidratación o ingreso a centro hospitalario.

Resultados

Positividad para rotavirus en el estudio: 52% de todos los pacientes estudiados, 32% en el grupo LM y un 20% en el grupo de LA ($p > 0,05$). **Se procesaron muestras para rotavirus aunque el niño no exhibiera ninguna sintomatología.**

Presencia de síntomas en lactantes rotavirus positivos: **LM:** 33%, **LA:** 100% ($p < 0,01$).

Severidad de la enfermedad: Grupo A: 100% gastroenteritis grado I, en contraposición con el grupo B, grupo donde 2 niños (15%) presentaron una gastroenteritis grado I, 8 (40%) presentaron un grado II y 3 (15%) fueron clasificados como grado III. ($P < 0,01$)

Conclusiones

1. La diferencia observada entre las tasas de infección por rotavirus en los dos grupos no fue significativa.
2. El grupo LM tuvo menores síntomas de enfermedad que el grupo LA y esta diferencia fue significativa.
3. Los niños del Grupo A que enfermaron, lo hicieron con una gastroenteritis leve o grado I. En el Grupo B, los niños rotavirus+, el 100% presentaron gastroenteritis y 55% presentaron enfermedad grado II o III.
5. Deberían abrirse nuevas líneas de investigación dedicadas a esclarecer el comportamiento de los niños alimentados con lactancia materna exclusiva que son vacunados con la vacuna de rotavirus

Gastroenteritis aguda por norovirus en niños hospitalizados. Gutiérrez Junquera C*, Balmaseda Serrano E*, García Mialdea O*, Cabezas Tapias ME*, Robles L**, Sainz de Baranda C**, Sánchez-Fauquier A***. *Unidad de Gastroenterología Pediátrica, **Laboratorio de Microbiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. ***Sección de virus productores de gastroenteritis. Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Introducción

El papel del norovirus como causante de diarrea epidémica está bien documentado, sin embargo la relevancia de las infecciones por norovirus en niños hospitalizados no es tan conocida. La importancia relativa de este virus puede variar tras la administración de la vacuna frente a rotavirus.

Objetivos

Determinar las características clínicas y epidemiológicas de la diarrea por norovirus en niños hospitalizados.

Material y métodos

Estudio prospectivo desde Enero de 2005 a Abril de 2007 de los episodios de gastroenteritis aguda en niños menores de 5 años ingresados en nuestro hospital. Se recogieron datos demográficos y clínicos. Las muestras de heces fueron analizadas para bacterias enteropatógenas por métodos habituales y mediante transcripción inversa (RT)-PCR para rotavirus, genotipos de rotavirus, astrovirus, norovirus y por enzoinmunoensayo para adenovirus.

Resultados

281 niños fueron incluidos en el estudio. De las muestras obtenidas de ellos 190 (67,6%) fueron positivas para algún virus, 156 (55,5%) para rotavirus (con predominio de los genotipos G9 y G3), se detectó adenovirus en 5 casos (0,017%) y astrovirus en 2 (0,007%). El norovirus fue el segundo agente viral, encontrándose en 36 muestras (12,8%), en 17 casos (47,2%) como infección mixta. La infección por norovirus presentó predominio en otoño e invierno, siendo de origen nosocomial el 25,7% de los episodios. Las características clínicas de la infección por norovirus fueron: edad 12,1±11,7 meses (63% < 12 meses); presencia de vómitos 72,2%; fiebre 44,4%; deshidratación 16,6%; días de estancia 3,8±1,71 días; gastroenteritis severa (score ≥11) 50%; fluidoterapia intravenosa 33,3%. Tres niños con infección por norovirus presentaron crisis comicial afebril.

Conclusiones

El norovirus es un agente causal relevante de gastroenteritis esporádica en niños hospitalizados en nuestro medio, constituyendo la segunda causa tras el rotavirus. Es conveniente la determinación de este virus mediante técnicas rápidas (ELISA) para conocer mejor su importancia y características clínicas y prevenir la infección nosocomial.

Análisis de la EBV-PCR cuantitativa en el trasplante hepático pediátrico y tratamiento anticipado con valganciclovir. Venturi C, Bueno J, Tórtola T, Gavaldá J, Pou L, Codina G, Infante D, Ortega J, Pahissa A, Charco R. *Hospital Materno Infantil Valle de Hebron. Barcelona*

Introducción

La enfermedad linfoproliferativa (ELP) en el trasplante hepático pediátrico es causa de morbi-mortalidad con una incidencia del 8%. Se ha correlacionado una carga viral elevada (PCR) para el virus de Epstein-Barr (EBV) en sangre periférica con el desarrollo de ELP. Este hallazgo ha permitido el desarrollo de estrategias terapéuticas encaminadas a tratar la ELP como el tratamiento anticipado con antivirales. En 2005 se introdujo en nuestro hospital de forma rutinaria y seriada el uso de la PCR-EBV cuantitativa en sangre periférica en los receptores de trasplante hepático.

Objetivo

Análisis de las PCR-EBV en niños con trasplante hepático y su correlación con infección por EVB o ELP.

Material y método

Desde 2005 se realizó PCR a 80 niños con trasplante hepático. En 21/80 se realizaron PCR-EBV seriadas desde el inicio del trasplante y a la población histórica (59/80) desde la introducción de la PCR. Se consideró una carga viral negativa si la PCR fue menor a 5000 copias. Se administró valganciclovir si los pacientes seronegativos pretrasplante positivizaban su PCR, y en los seropositivos si la PCR aumentaba o si se positivizaba si era negativa previamente.

Resultados

Se realizaron 979 PCR-EBV en 80 pacientes, de las que 610 fueron negativas y 369 (33%) positivas. Para las positivas la mediana fue de 75000 copias (5000-42.000.000). En 44 pacientes las PCR fueron siempre negativas y en 36 (45%) en algún momento fue positiva. 7/80, habían tenido historia previa de ELP y 3 la desarrollaron desde el inicio del estudio. Solo 1/21 niños en los que se realizó PCR seriadas desde el inicio del trasplante y realizó tratamiento anticipado con valganciclovir desarrolló ELP (PCR 4.250.000). En 8 pacientes, se realizaron biopsias de algún tejido por sospecha de infección-EBV/ELP y mediante técnica de hibridación-in-situ se demostró en todos el virus en el tejido. Sin embargo, en 3/8 (37,5%) la PCR en sangre fue negativa. En los 5 restantes la PCR fue positiva (mediana: 574.000; rango: 56.000-42.000.000). Cuatro pacientes fueron portadores crónicos de PCR elevadas a pesar del tratamiento con valganciclovir. En uno de ellos se suspendió por pancitopenia y desarrolló ELP 2 meses después.

Conclusiones

Una elevación manifiesta de la PCR nos alerta sobre los pacientes con alto riesgo de padecer ELP. Sin embargo, una PCR negativa en sangre periférica no descarta que el EBV resida de forma patológica en algún tejido. La administración de valganciclovir parece influir en la incidencia de ELP.

Revisión del programa de trasplante hepático infantil en nuestro hospital. Gilbert JJ, García Menor E, Jiménez Gómez J, Azpilicueta M, Pérez F, Calero S, Rodríguez MF, Sánchez F. *Unidad Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Servicio Pediatría. Hospital Infantil Reina Sofía. Córdoba.*

Introducción

El trasplante hepático constituye hoy en día un tratamiento eficaz para la enfermedad hepática aguda o crónica que conllevan riesgo para la vida o importantes complicaciones (hipertensión portal, prurito intratable, etc.). En los últimos años, ha habido un aumento de la supervivencia tras el trasplante, debida principalmente a avances médicos y tecnológicos: fármacos inmunosupresores, antibióticos, antifúngicos, antivirales, mejores técnicas de imagen y de radiología intervencionista.

Objetivos

Analizar los resultados del programa de trasplante hepático infantil desde su instauración en nuestro Hospital (años: 1990-2008) y analizar una posible relación entre distintas variables en función de la supervivencia.

Métodos

Estudio retrospectivo de los pacientes trasplantados en nuestro hospital desde el inicio del programa de trasplante hepático infantil hasta la actualidad 1990-2008. Se recogieron los siguientes datos: número de trasplantes y retrasplantes; respecto al receptor, su origen, edad, sexo, la enfermedad que indicó el trasplante y la supervivencia; respecto al donante, su origen; y en lo relativo a la cirugía el tiempo de isquemia y el tiempo de intervención quirúrgica.

Resultados

Durante el periodo 1990-2008, se han realizado 96 trasplantes, de ellos 15 retrasplantes. La actividad de los trasplantes se ha visto aumentada los últimos años, y, a su vez, ha disminuido la edad de los receptores. El 38,5% (37) de los trasplantes se han efectuado a niños, y el 61,5% (59) a niñas. La media de edad para todo el periodo es de $5,11 \pm 4,80$ años (15 días-14,76 años). De total de niños trasplantados un 36% (29 casos) padecía atresia biliar extrahepática (AVBE). El 36% de los donantes de los trasplantes pediátricos procedían de algún centro de nuestra Comunidad Autónoma, el 57% procedían del resto de España y un 1% del extranjero. La media del tiempo de isquemia en los trasplantes pediátricos llevados a cabo durante el periodo 1990-2008 es de $7,18 \pm 2,99$ horas (1,25-15,00) y el de intervención quirúrgica de $5,25 \pm 2,01$ horas (1,06- 12,00). El 78% de los niños de hasta 14 años que han recibido un trasplante hepático durante el periodo 1990-2008 sobreviven al cabo de un año de la intervención. De todos los niños de hasta 14 años que constan en el registro (81), 26 (32%) han fallecido.

Comentarios

La AVBE constituye la principal indicación de trasplante pediátrico en nuestro medio. Pese a los avances médicos y tecnológicos actuales, y a la experiencia adquirida, la mortalidad de los trasplantados aún es alta (32%). Ésta parece relacionarse de forma directa con el tiempo medio de la intervención quirúrgica y la gravedad del receptor e inversamente con la edad del paciente, al igual que sucede en otras series pediátricas. No obstante, no cabe duda de que es el único tratamiento eficaz en estadios finales de enfermedades hepáticas o cuando éstas alteran de forma importante la calidad de vida del paciente.

Seguimiento de 57 pacientes trasplantados de hígado tras la retirada de corticosteroides. Blanco Rodríguez M, Iglesias Blázquez C, Galicia Poblet G, González Escudero R, Colmenero Hernández A, Medina Benítez E, Urruzuno Tellería P, Manzanares López-Manzanares J. *S. Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario "12 de Octubre". Madrid.*

Introducción

Los regímenes inmunosupresores sin esteroides o su retirada precoz tras el trasplante se han asociado a una disminución significativa de sus efectos secundarios. En el trasplante pediátrico existen pocos estudios controlados y aleatorizados que analicen este aspecto; aún así, en ellos se demuestra una relativa ausencia de riesgos y un claro beneficio sobre el crecimiento del niño.

Objetivo

Analizar la seguridad y eficacia de la retirada de los corticosteroides en un grupo de pacientes trasplantados de hígado seguidos en nuestro centro, valorando: incidencia de rechazo agudo y crónico, tasa de retrasplante, y supervivencia de paciente e injerto.

Pacientes y método

Estudio retrospectivo, revisión de historias clínicas, de 57 pacientes trasplantados en el período 1992-2006 que han superado el año postrasplante y son seguidos en la consulta pediátrica.

Resultados

57 pacientes, 32 varones (56%). Edad al trasplante: 3,5 años (1 m-14 a), el 26% menores de un año. Indicación de trasplante: atresia biliar 53%; colestasis intrahepática: 17%; metabopatías: 14%; IHAG: 3,5%; tumores: 3,5%; otros: 8,7%. Injerto completo en el 73,6%. Compatibilidad ABO: iso-grupo 84% y 16% compatibles. Inmunosupresión inicial: ciclosporina 44% y tacrolimus (Tac) 56%, asociados a corticosteroides; en el 20% de los pacientes se utilizó terapia de inducción con anticuerpos monoclonales (basiliximab) y ATGAM en el 26%. Al suspender los esteroides sólo 2 pacientes (3,5%) recibían Tac+MMF. Tiempo de tratamiento esteroideo previo: 2,9 años (7 m-8 a). Tiempo de seguimiento tras retirada de corticosteroides: 5,1 años (5 m-13 a). Complicaciones: Han presentado episodios de rechazo 4 pacientes (7%), 3 rechazo agudo todos corticosensibles y un paciente rechazo crónico por mal cumplimiento del tratamiento. En ningún caso ha sido necesario un retrasplante.

Conclusiones

Dado que la supervivencia postrasplante es muy elevada y que las complicaciones tras el primer año son cada vez más infrecuentes, debemos centrar el interés en minimizar la toxicidad de los tratamientos inmunosupresores.

En nuestra experiencia, la respuesta y la evolución posterior a la retirada de corticosteroides han sido favorables. Es razonable considerar, en determinados condiciones, la retirada de los mismos en los pacientes trasplantados tan pronto como sea posible.

Trasplante hepático de donante vivo. Resultados. Leal Hernando N, López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Hernández F, Mire A, Barrena S, Burgos L, Muñoz G, Frauca E, Camarena C, Hierro L, Díaz MC, Jara P. *Servicios de Cirugía y Hepatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción

Las donaciones de cadáver no cubren las necesidades de trasplante hepático, especialmente en niños de bajo peso. Una alternativa es el recurso a la donación de vivo.

Objetivo

Análisis de la experiencia con trasplante hepático con injerto de donante vivo (THDV).

Pacientes

57 niños sometidos a THDV entre 1993 y 2007. La mediana (rango) de edad y peso fue de 1,2 años y 8,5 Kg respectivamente. Las indicaciones de trasplante fueron atresia biliar en 42 (73,7%), tumor hepático irresecable en 8 (14,0%) y otras en 7. El tipo de injerto fue: monosegmento (n=1); segmentos II-III de Couinaud, n = 45; segmento lateral izquierdo extendido, n = 5; segmentos II-III-IV, n=4; hígado derecho, n = 2. El donante fue la madre en 32 casos (no biológica en uno), el padre en 16, otros 9. Las variables analizadas fueron: supervivencia de los enfermos y del injerto, variables perioperatorias, complicaciones mayores, causas de pérdida del injerto, complicaciones en el donante, y dificultades técnicas.

Resultados

La supervivencia de los enfermos a 3 meses, 1 año, 5 años y 10 años fue de 98,2%, 98,2%, 95% y 95% respectivamente. Id de los injertos: 88,7%, 86,2%, 82,0% y 82,0%. La reconstrucción arterial fue mediante anastomosis término terminal con técnica microquirúrgica en 54 casos; cuatro casos requirieron de anastomosis arterial múltiple (3 dobles arterias, una triple). La mediana del tiempo de isquemia fría del injerto fue de 5,5 h; id transfusión intraoperatoria de hemoderivados: 3,2 volemias estimadas; id estancia en cuidados intensivos: 12 días; id estancia hospitalaria: 57,5 días. Tres injertos se perdieron por trombosis arterial, dos por rechazo, uno por tromobosis portal y tres por otras causas. Seis niños desarrollaron fístula biliar en zona de corte que selló espontáneamente; seis desarrollaron complicaciones biliares que requirieron de corrección (dilatación percutánea o reanastomosis); dos niños desarrollaron absceso en zona de corte, tratado mediante drenaje percutáneo, dos presentaron estenosis portal, y uno estenosis de suprahepática, tratados todos mediante dilatación neumática. Dos donantes desarrollaron sendas complicaciones mayores (un hemotorax por canalización central, que requirió de toracotomía, y un desgarro esplénico que obligó a esplenectomía).

Conclusiones

A pesar de las dificultades técnicas, los resultados del THDV en el niño son excelentes. El procedimiento está particularmente indicado en niños de bajo peso, casos de atresia biliar y hepatoblastomas irresecables. Sin el recurso al THDV, la mortalidad pretrasplante en este grupo de enfermos sería inaceptablemente elevada.

Trasplante hepático con injerto de bipartición (split). Resultados. Leal Hernando N, López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Hernández F, Mire A, Burgos L, Barrena S, Muñoz G, Frauca E, Camarena C, de la Vega A, Díaz C, Jara P. *Servicios de Cirugía y Hepatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción

Las donaciones de cadáver no cubren las necesidades de trasplante hepático, especialmente en niños de corta edad. El problema es más apremiante si la indicación tiene carácter de urgencia. Una alternativa es el recurso a la bipartición (split) de hígados de donantes adultos.

Objetivo

Análisis de la experiencia con trasplante hepático con injerto de bipartición.

Material y métodos

28 injertos hepáticos divididos por nuestro grupo que permitieron la práctica de 56 trasplantes hepáticos (TH) entre diciembre 1994 y diciembre 2007. Treinta de los cincuenta y seis injertos fueron implantados a 29 niños y constituyen el material de este estudio. La mediana de edad y peso de los receptores fue de 1,8 años y 9,7 Kg respectivamente. En 16 casos (53,3%) el TH fue realizado en situación de emergencia (insuficiencia hepática aguda grave n=7, retrasplante agudo n=9). La mediana de edad y peso de los donantes fue de 20 años y 60 Kg respectivamente. Las variables analizadas fueron: supervivencia de los enfermos y del injerto, variables perioperatorias, complicaciones mayores, y tasa de supervivencia precoz del injerto en receptores adultos.

Resultados

La supervivencia a 6 meses, 1, 5 y 10 años fue de 96,7% en los enfermos y 86,7% en los injertos. La mediana del tiempo de isquemia fría del injerto fue de 8,0 h; id transfusión intraoperatoria de hemoderivados: 3,3 volemias estimadas; id estancia en cuidados intensivos: 15,5 días; id estancia hospitalaria: 61 días; Dos injertos se perdieron por trombosis arterial, uno por no función inicial del injerto y otro por muerte del receptor por sepsis. Cinco niños desarrollaron complicaciones biliares mayores, que requirieron de corrección (dilatación percutánea o reanastomosis); de ellos, dos desarrollaron posteriormente estenosis intrahepática de naturaleza posiblemente isquémica. La pérdida precoz del injerto (retrasplante o fallecimiento antes del alta hospitalaria) ocurrió en 4 de los 25 injertos implantados en otros centros (25 adultos, 1 niño); todos ocurrieron en el periodo inicial (1994-2001).

Conclusiones

Pese a estar documentado que el beneficio del trasplante es óptimo con la bipartición, los criterios de distribución de órganos en España impiden una mayor difusión de esta técnica, y la limitan la mayoría de las veces a trasplantes urgentes. Incluso en estos casos, los resultados son excelentes. Sin el recurso a la bipartición y al trasplante de donante vivo (analizado en otra comunicación), la mortalidad pretrasplante en cualquier programa pediátrico sería inaceptablemente elevada.

Estenosis de la vía biliar tratadas con radiología intervencionista en el trasplante hepático pediátrico. Resultados a largo plazo. Bueno J, Venturi C, Brun N, Infante D, Ortega J, Quintero J, Bilbao I, Charco R. *Hospital Materno-Infantil Valle de Hebron. Barcelona.*

Introducción

La incidencia de las estenosis de la vía biliar en el trasplante hepático infantil varía entre un 5-34%, y es más acusada en los injertos segmentarios que en los completos. Hasta hace poco la mayor parte de las estenosis obligaban a reintervenciones quirúrgicas no exentas de morbi-mortalidad. El tratamiento de estas complicaciones evita en la mayoría de las ocasiones la cirugía. Hay pocos estudios que recogen la evolución de estos pacientes a largo plazo.

Objetivo

Realizar un estudio retrospectivo de las estenosis de la vía biliar tratadas con éxito mediante dilataciones percutáneas transparietohepáticas y con al menos tres meses de seguimiento.

Material y métodos

Entre 1995-2006 se han tratado a 20 niños con trasplante hepático y complicaciones de la vía biliar con radiología intervencionista. Dieciséis de ellos padecían estenosis de la vía biliar de los cuales en 10 se corrigió con dilatación percutánea transparietohepática. La edad media de los niños fue de 6.6 años (rango 8 meses- 14 años). Los tipos de injerto incluyen 4 completos y 6 parciales (3 splits, 3 reducidos). La anastomosis biliar en 9/10 fue yeyunostomía en Y de Roux y en uno coléoco-coledocal. Las dilataciones se realizaron a una media de 2.6 años postrasplante. El diagnóstico fue por ecografía y/o colangio-RMN.

Resultados

Todos los pacientes están vivos, con un seguimiento medio desde la dilatación de 24 meses (rango: 4 meses- 11 años). Actualmente, solo 4 (40%) presentan una vía biliar de características normales por pruebas de imagen y en 6 (60%) ocurrió una recidiva de la estenosis. De estos 6, 3 han desarrollado cirrosis biliar (2 splits, 1 segmentario) de los cuales 2 se han retransplantado, un paciente ha requerido corrección quirúrgica (completo), otro se ha vuelto a dilatar (completo), y al paciente restante (split) se le ha perdido el seguimiento. En 2 pacientes el diagnóstico se realizó por colangio-RMN con ecografía normal.

Conclusiones

Las dilataciones percutáneas transparietohepáticas en el tratamiento de las estenosis biliares postrasplante, inicialmente es efectivo evitando la corrección quirúrgica. Sin embargo las reestenosis a medio-largo plazo son frecuentes, en especial en los injertos parciales, en los que a veces la corrección quirúrgica no es posible. Es esencial la realización de una colangio-RMN por mayor sensibilidad y especificidad para su diagnóstico precoz.

Déficit energético en una serie de 6 casos de síndrome de vómitos cíclicos. Palanca Arias D, González-Lamuño Leguina D, García Calatayud S. *Gastroenterología Infantil. Metabolismo Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria, Santander.*

Introducción

El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) se define en los criterios Roma III por al menos dos episodios estereotipados y recurrentes de intensos vómitos y náuseas que persisten durante horas o días, con intervalos de normalidad entre ellos y que duran de semanas a meses. Es una entidad compleja con diferentes teorías etiopatogénicas que en muchas ocasiones queda sin diagnóstico. Las hipótesis etiológicas descritas incluyen entre otras. causas neuroendocrinas, tóxicas, migraña, alteraciones en la motilidad intestinal, alergias alimentarias, canalopatías, desequilibrios del sistema nervioso autónomo o déficit del metabolismo energético celular. En relación con esta última hipótesis, se ha señalado que algunos pacientes con SVC en situaciones de estrés, podrían presentar un insuficiente suministro energético a nivel celular explicable por alteraciones en el metabolismo de los ácidos grasos o mutaciones en el ADN mitocondrial de la célula.

Objetivos

Teniendo en cuenta la hipótesis de que la disfunción energética a nivel celular podría ser causa de episodios de vómitos cíclicos, nos planteamos estudiar el metabolismo energético celular en una serie de pacientes afectados de SVC.

Pacientes y Métodos

Se estudia un grupo de 6 pacientes controlados en consultas del Hospital Marqués de Valdecilla entre los años 1997-2007 con el diagnóstico de SVC. Tras el diagnóstico basado en criterios de Roma III, se les propuso realización de extracción sanguínea para determinación la capacidad de síntesis de ATP en linfocitos de sangre periférica a partir de extractos mitocondriales (estudio del metabolismo oxidativo OXPHOS), además de la determinación de niveles de carnitina plasmática. Se compararon sus resultados con una población control sana.

Resultados

Hasta la fecha se pudo determinar la capacidad de síntesis de ATP en 5 individuos; 4 de ellos presentaron una capacidad de síntesis de ATP por debajo del P10 para nuestra población control. En 3 pacientes de 4, la carnitina libre y total tenía valores significativamente disminuidos. Uno de los pacientes respondió favorablemente al tratamiento con carnitina. La intervención dietética con aporte de hidratos de carbono complejos y/o evitando el ayuno prolongado supuso una clara mejoría en 4 de los 6 pacientes.

Conclusiones

Aunque la serie presentada es escasa, parece interesante comunicar éste método para identificar aquellos casos de SVC con sospecha de déficit energético celular. Estos casos podrían beneficiarse de ayudas como suplementos de carnitina, evitación del ayuno prolongado o ingesta de hidratos de carbono complejos, como tratamiento preventivo y evitar así futuros episodios de vómitos cíclicos.

Nutrición parenteral domiciliaria pediátrica: optimización de recursos. Redecillas Ferreiro SE, Peñalva Arigita A, Segarra Cantón O, Lorite Cuenca R, Alvarez Beltrán M, Maldonado Smith MY, Infante Pina D. *Hospital Universitario Valle de Hebrón. Barcelona.*

Introducción

La nutrición parenteral domiciliaria (NPD) ha supuesto en los últimos años un avance en el soporte nutricional de pacientes afectados de enfermedades crónicas. La NPD se debe beneficiar de los avances en fórmulas de nutrición parenteral (FNP) para dicho fin, ya que pueden proporcionar una optimización del soporte logístico y minimizar las complicaciones.

Objetivo

Mostrar nuestra experiencia en NPD desde el inicio en nuestro centro del programa de NPD pediátrica hasta la actualidad.

Material y Método

Estudio descriptivo retrospectivo de niños que han requerido NPD desde el inicio del programa en Junio de 2005 hasta febrero 2008. Se incluyó: indicación, edad, duración, motivo de la supresión, tipo de catéter, alimentación complementaria, tipo de fórmula y complicaciones.

Resultados

Se han evaluado 7 pacientes que representan 3.147 días de NPD. Edad de inicio $4,1 \pm 5,5$ años (rango 0,5-12,7). Duración media de la NP 450 ± 315 días (rango 37-831). La indicación principal fue el Síndrome intestino corto. Seis pacientes eran portadores de catéter tunelizado tipo Hickman. Todos recibieron alimentación complementaria en forma de oral, enteral o ambas.

En cuanto al tipo de FNP, todos los pacientes recibieron una solución ternaria (todo-en-uno), en 5 de ellos la nutrición se preparó en la farmacia del hospital de manera personalizada (caducidad 4 días y conservación en nevera) y 2 de ellos (>10 años) pudieron recibir una FNP estándar (caducidad 24 meses, no requiere nevera). Como emulsión lipídica todos recibieron ClinOleic 20%®, (80% aceite de oliva, 20% aceite de soja). En dos pacientes que presentaron colestasis asociada a la NP, se cambió el tipo de emulsión lipídica a SMOFlipid® (30% soja, 30%MCT, 25% oliva, 15% pescado ω -3).

Las complicaciones más frecuentes fueron las infecciosas, mecánicas y hepáticas. La tasa de infecciones asociadas al catéter fue de 5,4 episodios/10³ días. Comparando nuestra serie pediátrica con la serie de adultos de nuestro hospital (>18 a), existe una asociación entre edad pediátrica y número de episodios de infección de catéter ($p < 0,001$).

Conclusiones

1. El uso de FNP estándar permite facilitar soporte a domicilio en pacientes pediátricos más mayores.
2. La utilización de nuevas emulsiones lipídicas podría ayudar a minimizar las complicaciones asociadas a la Nutrición Parenteral a largo plazo.
3. Es necesario la creación de equipos especializados en Soporte Nutricional Domiciliario para optimizar el manejo de nuevos recursos.

Prevalencia de obesidad y síndrome metabólico en adolescentes. Galera Martínez R, Martín González M, López Ruzafa E, Oliva Pérez P, Ruiz Sánchez AM, Gámez Gómez MD, Vázquez López MA, García García E. *Servicio de Pediatría, Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Objetivos

Calcular la prevalencia de obesidad y síndrome metabólico (SM) en niños y adolescentes estudiantes de educación secundaria en una capital andaluza y analizar los factores asociados con la misma.

Sujetos y métodos

Estudio transversal. Mediante muestreo probabilístico polietápico se incluyen 373 sujetos (159 mujeres) de 12 a 17 años escolarizados en centros públicos y privados de nuestra capital. Se les realizó examen físico (incluyendo peso, talla, presión arterial y perímetro de cintura). Se calculó el índice de masa corporal (IMC) y se definió obesidad y sobrepeso según los umbrales del IMC establecidos internacionalmente para niños y adolescentes. Se determinaron niveles plasmáticos en ayunas de glucosa, insulina, triglicéridos y colesterol (total y HDL). Se definió SM según los criterios adaptados a adolescentes, tres o más de los siguientes: triglicéridos > 110 mg/dl, HDL-colesterol < 45 mg/dl, glucosa > 100 mg/dl, circunferencia de cintura > percentil 90 y presión arterial sistólica o diastólica > percentil 90 para edad y sexo.

Resultados

Un 8,0% de los sujetos de la población eran obesos (9,6% de los varones y 5,7% de las mujeres [$p=0,16$]) y un 20,4% tenían sobrepeso (22,5% de los varones y 17,6% de las mujeres [$p=0,14$]). El 4,6% de los participantes reunían criterios de SM (IC 95% 2,24-6,86), siendo la adiposidad abdominal el factor más prevalente. El SM afecta al 6,4% de los varones y sólo al 1,9% de las mujeres ($p<0,001$). Entre los obesos, el 21,2% tenían SM, entre los sujetos con sobrepeso el 8,6% y en los normopeso sólo el 0,9%. El 36,7% de la población presentaba, al menos, uno de los criterios de SM; en el caso de los pacientes obesos, esta cifra ascendía hasta el 95,9%.

Conclusiones

Más de una cuarta parte de los adolescentes en nuestro medio presentan problemas de obesidad y sobrepeso. El SM es una enfermedad casi exclusiva de población obesa y con sobrepeso, afectando sobre todo a adolescentes varones y con adiposidad abdominal.

Alteración hepática y nutrición artificial en niños sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos. Quijada Fraile P, Pedrón Giner C, Martínez Zazo AB, Agüero Sánchez E, García Novo D, Madruga Acerete D. *Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos

Conocer el estado nutricional de los pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH), tipo de nutrición artificial y sus posibles complicaciones.

Material y métodos

Estudio retrospectivo en niños < 18 años sometidos a TPH desde enero a diciembre del 2006. Se recogieron variables antropométricas, analíticas y de soporte nutricional. Se compararon los resultados del momento basal (previo al trasplante) con el momento del alta o día +30 y a los 90 días del trasplante.

Resultados

Se realizaron 48 trasplantes (47 con estudio nutricional), 9 autólogos, 22 alogénicos familiares y 17 no emparentados; 31 eran niños y 17 niñas. La edad media fue $5,94 \pm 4,52$ años. En la evaluación basal mostraron valores normales para los distintos parámetros: 71,4% para el índice de Waterlow (IW) de peso para la talla, 82,6% para el (IW) de talla para la edad, 69% para la albúmina, 30% para la prealbúmina, 100% para la proteína transportadora de retinol (PTR) y 21% para la transferrina. Recibieron nutrición parenteral (NP) 39 pacientes (83%) durante $26,6 \pm 25,4$ de días y nutrición enteral (NE) 9 pacientes durante $13,7 \pm 13,5$ días. Presentaron enfermedad injerto contra huésped (EICH) digestivo 11 pacientes (21%), mucositis 24 niños (50%) y toxicidad hepática 11 (21%). El día de inicio de la NP fue $0,4 \pm 6,4$ del trasplante. Durante la administración de la NP presentaron hiperglucemia (>180 mg/dl) el 33% de los pacientes, hipertrigliceridemia (>250 mg/dl) el 61% y los valores de GOT, GPT, GGT y bilirrubina se elevaron de forma significativa ($p < 0,05$). Este aumento fue mayor entre aquellos niños con EICH ($p < 0,05$), en los que también fue superior la duración de la NP aunque no de forma significativa. Los pacientes con toxicidad hepática no recibieron más días de NP. La valoración en los días +30 y +90 no mostró diferencias significativas en los parámetros antropométricos a excepción de la circunferencia del brazo en +90. Si existieron diferencias en algunos parámetros bioquímicos, con aumentos de prealbúmina, PTR, colesterol, triglicéridos y enzimas hepáticas, éstas últimas en aquellos pacientes que recibieron NP durante el trasplante y no en el resto.

Conclusiones

Los pacientes sometidos a TPH muestran un estado nutricional normal previo al trasplante, que se mantiene mediante un adecuado soporte nutricional. Los pacientes que reciben NP muestran alteraciones hepáticas que se mantiene hasta, al menos el día +90, sobre todo cuando desarrollan EICH. Sería deseable establecer soportes alternativos (NE) o desarrollar estrategias para disminuir estas alteraciones.