

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Órgano de expresión de la Sociedad Española de
 Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría



Sumario

XVI CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GASTROENTEROLOGÍA,
 HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA

Valladolid, 21-23 de mayo de 2009

- | | | | |
|----|---|----|---|
| | MESA REDONDA DE HEPATOLOGÍA:
HIPERTENSIÓN PORTAL | | MESA REDONDA DE NUTRICIÓN: NUTRICIÓN
EN ENFERMEDADES METABÓLICAS |
| 1 | Hipertensión portal en niños
<i>Á. de la Vega Bueno</i> | 28 | Nutrición en los errores innatos del metabolismo
<i>J. Dalmau Serra, I. Vitoria Miñana</i> |
| 7 | Hipertensión portal en el niño. Aspectos quirúrgicos
de la hipertensión portal por cavernomatosis portal
<i>M. López Santamaría</i> | 33 | COMUNICACIONES ORALES |
| | MESA REDONDA DE GASTROENTEROLOGÍA:
ENDOSCOPIA DIGESTIVA | 72 | POSTERS |
| 10 | Endoscopia digestiva diagnóstica
<i>G. Prieto Bonzano</i> | | |
| 15 | Endoscopia digestiva terapéutica pediátrica en el siglo
XXI
<i>A. Bautista Casasnovas</i> | | |

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Mayo 2009

Volumen 65 - Suplemento 1

DIRECTOR

Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN

Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO

A.E. Cedrato (Buenos Aires)
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)
J. Salazar de Sousa (Lisboa)
J.F. Sotos (Columbus)

CONSEJO DE REDACCIÓN

Milagros Alonso Blanco
Juan M Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Joaquín Colomer Sala
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragoza
José M^a Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero

Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martín Sánchez
José M^a Martín Sánchez
Luis A Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
Ángel Nogales Espert
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José M^a Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J Ruza Tarrio
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Adolfo Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

CONSEJO EDITORIAL

Presidente

José Peña Guitián

Vocales

Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Juan Rodríguez Soriano
Armando Romanos Lezcano
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elizaga

© 2009 ERGON
Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
<http://www.ergon.es>

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad
6 números al año

Suscripción anual
Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €;
MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones
ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica
ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
carmen.rodriguez@ergon.es

Sumario

XVI CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA
Valladolid, 21-23 de mayo de 2009

- MESA REDONDA DE HEPATOLOGÍA: HIPERTENSIÓN PORTAL
- 9 **Hipertensión portal en niños**
Á. de la Vega Bueno
- 17 **Hipertensión portal en el niño. Aspectos quirúrgicos de la hipertensión portal por cavernomatosis portal**
M. López Santamaría
- MESA REDONDA DE GASTROENTEROLOGÍA: ENDOSCOPIA DIGESTIVA
- 20 **Endoscopia digestiva diagnóstica**
G. Prieto Bonzano
- 29 **Endoscopia digestiva terapéutica pediátrica en el siglo XXI**
A. Bautista Casasnovas
- MESA REDONDA DE NUTRICIÓN: NUTRICIÓN EN ENFERMEDADES METABÓLICAS
- 42 **Nutrición en los errores innatos del metabolismo**
J. Dalmau Serra, I. Vitoria Miñana
- 47 **COMUNICACIONES ORALES**
- 86 **POSTERS**

Contents

XVI CONGRESS OF THE SPANISH SOCIETY OF PEDIATRIC
GASTROENTEROLOGY, HEPATOLOGY AND NUTRITION
Valladolid, 21-23 may 2009

- ROUND TABLE ON HEPATOLOGY: PORTAL HYPERTENSION
- 9 **Portal hypertension in children**
Á. de la Vega Bueno
- 17 **Portal hypertension in the child. Surgical aspects of portal hypertension by portal cavernomatosis**
M. López Santamaría
- ROUND TABLE ON GASTROENTEROLOGY: DIGESTIVE ENDOSCOPY
- 20 **Diagnostic digestive endoscopy**
G. Prieto Bonzano
- 29 **Therapeutic pediatric digestive endoscopy in the XXI century**
A. Bautista Casanovas
- ROUND TABLE ON NUTRITION: NUTRITION IN METABOLIC DISEASES
- 42 **Nutrition in inborn errors of metabolism**
J. Dalmau Serra, I. Vitoria Miñana
- 47 ORAL COMMUNICATIONS
- 86 POSTERS

Hipertensión portal en niños

Á. De la Vega Bueno

Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

DEFINICIÓN Y FISIOPATOLOGÍA

La hipertensión portal es el aumento de la presión o flujo que se produce en el lecho de la circulación venosa portal, por encima de los límites considerados normales (entre 5-8 mmHg) o un gradiente entre vena cava inferior y vena porta superior a 5 mmHg.

La hipertensión portal puede ser originada por patología: **prehepática**: trombosis vascular portal; **intrahepática**: sinusoidal (cirrosis) o post-sinusoidal (enfermedad venooclusiva); y **posthepática**: obstrucción de la vena cava: síndrome de Budd Chiari (Tabla I).

El fundamento hemodinámico de la hipertensión portal se basa en el incremento de la resistencia al flujo portal por un factor mecánico (fibrosis, cirrosis) y por factores dinámicos que incrementan la resistencia vascular intrahepática como las células estrelladas sensibles al efecto vasodilatador del óxido nítrico (disminuido en cirrosis) y vasoconstrictor de la endotelina (elevada en estos enfermos).

Este aumento de la presión portal provoca cambios en la circulación venosa con el desarrollo de colaterales porto-sistémicas en forma de varices y en el lado arterial produce una intensa vasodilatación esplácnica que aumenta el flujo venoso portal y además origina una situación de hipovolemia relativa que de lugar a un aumento de la contractilidad cardíaca para mantener el gasto y una respuesta incrementada de los sistemas vasopresores (sistema nervioso simpático, sistema renina-angiotensina-aldosterona y arginina vasopresina)⁽¹⁾. Esta situación de hiperdinamia y vasoconstricción renal si progresa originará el desarrollo de alteraciones funcionales renales: síndrome hepatorenal y la tendencia a acumular ascitis (sobre todo si se añaden problemas infecciosos). (Fig. 1)

Por otro lado, como hemos señalado, el intento de suplir la obstrucción al flujo portal da lugar a una gran circulación venosa colateral en forma de varices que pueden originar un sangrado digestivo.

TAB LA I. Tipos de hipertensión portal.

- | |
|--|
| 1) PREHEPÁTICA : Trombosis vascular portal |
| 2) HEPÁTICA - PRESINUSOIDAL: fibrosis hepática congénita |
| - SINUSOIDAL: cirrosis |
| - POSTSINUSOIDAL: enfermedad venooclusiva |
| 3) POSTHEPÁTICA: S. de Budd Chiari |

Otra posible consecuencia de la hipertensión portal es el desarrollo de un síndrome hepatopulmonar, que origina un defecto de oxigenación arterial en relación a un incremento del gradiente alveolo/arterial del oxígeno y a la vasodilatación pulmonar. Es un cuadro que mejora con el aporte de oxígeno y es reversible si se resuelve la situación de hipertensión portal (causa primaria del síndrome, dado que también se desarrolla ocasionalmente, en situación de hipertensión portal prehepática no cirrótica)

CLÍNICA

1. Hipertensión portal prehepática

En nuestro centro, los pacientes con hipertensión portal prehepática presentan antecedentes patológicos en el 73% de los casos, siendo la causa más frecuente la canalización umbilical (36,6%). El motivo de consulta inicial es la detección casual de esplenomegalia en el 36% de niños y el sangrado digestivo en el 63%. Se produjo sangrado digestivo en el 80% de niños antes de los 8 años y tras un primer episodio de sangrado el 50% vuelven a hacerlo en los dos años siguientes. Es excepcional la descompensación ascítica en esta forma de hipertensión portal. La esplenomegalia evolutivamente aparece en el 90% de los niños y origina una situación de hiperesplenismo secundaria con pancitopenia, sobre todo, de serie blanca y plaquetaria.

La función hepática en estos niños es, generalmente, normal y solo ocasionalmente presentan ligeras disminuciones de los parámetros de coagulación.

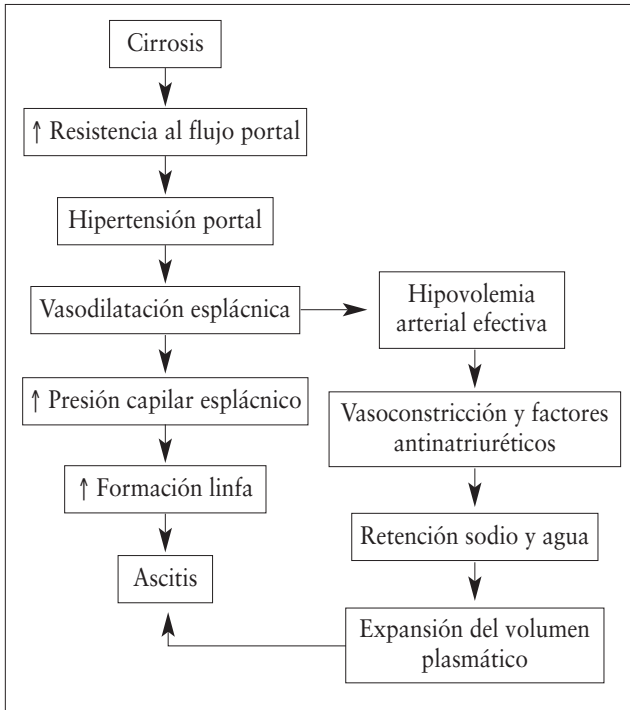


Figura 1. Fisiopatología de la ascitis.

Datos similares se presentan en una publicación del grupo del King's College sobre 108 pacientes (años 1975-2005): el 24% de ellos presentan anomalías congénitas siendo la etiología desconocida en la mayoría de los casos. La consulta inicial es por esplenomegalia en el 91% de los casos y sólo el 3% tiene ascitis. Presentaron hemorragia digestiva a lo largo del seguimiento el 83%⁽²⁾.

2. Hipertensión portal sinusoidal: cirrosis

La causa más frecuente de hipertensión portal sinusoidal en niños es la atresia biliar extrahepática que no restablece el flujo biliar tras la cirugía derivativa bilio-digestiva.

Los síntomas en estos niños se relacionan no solo con la hipertensión portal, sino que además presentan ictericia y otras alteraciones graves de la función hepática: elevación de transaminasas, defectos de síntesis de factores coagulación, hipoalbuminemia y malnutrición. En este tipo la descompensación ascítica es frecuente y grave.

Cuando la cifra de bilirrubina no se normaliza tras la intervención, la evolución a cirrosis con hipertensión portal y las complicaciones derivadas de esta aumentan de forma muy significativa. Según nuestra experiencia: (Figs. 2 y 3)

- El sangrado digestivo antes de los 2 años de edad aparece en más de la mitad de pacientes ictericos.
- También el desarrollo de ascitis descompensada se observa en el 65% de casos a esa edad.
- Asimismo, ambas complicaciones se relacionan en nuestra experiencia con la aparición de datos de insuficien-

cia hepática y alteración de parámetros de síntesis y se producen en el 30% de pacientes.

- Valorando globalmente 63 pacientes con cirrosis y en espera de trasplante hepático (en los dos últimos años) la incidencia de ascitis fue del 55,5% y la hemorragia digestiva del 38%. Esta frecuencia se incrementa con la mayor gravedad de la hepatopatía (cifras de albúmina, sodio y actividad de protrombina más bajas).

3. Hipertensión portal posthepática: síndrome de Budd Chiari

Se origina por obstrucción del drenaje venoso hepático a través de la vena cava inferior en niños; generalmente es debida a un problema malformativo: agenesia, membrana, o por defecto de factores de coagulación (proteína C, S, anti-trombina III, factor V de Leiden, mutación del gen de la protrombina...) y más raramente por problemas hematológicos.

La presentación clínica puede ser aguda, a veces, fulminante o crónica. Se caracteriza por la aparición, más o menos brusca, de hepatomegalia, ascitis y alteraciones severas de la función hepática.

TRATAMIENTO

Las medidas terapéuticas de la hipertensión portal por cirrosis en niños vienen dirigidas a resolver las complicaciones que se van presentando en la evolución de esta patología en espera de realización de trasplante hepático, puesto que la aparición de estas complicaciones suele condicionar la inclusión en lista de espera del paciente.

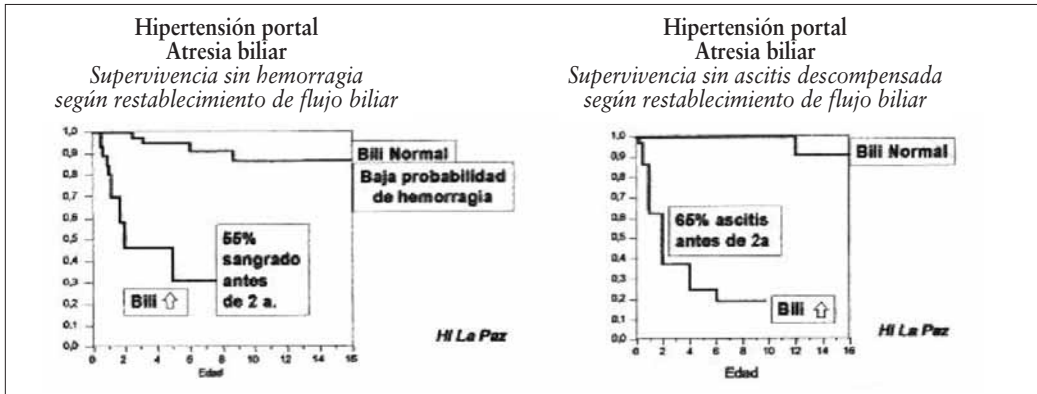
El tratamiento de la forma de hipertensión portal pre-hepática está dirigido al control de las complicaciones siendo excepcional la indicación de trasplante por esta causa, puesto que, la funcionalidad hepática se mantiene normal.

El tratamiento recomendado para el manejo de hipertensión portal en edad pediátrica, se establece la mayoría de las veces en función de la experiencia y datos obtenidos en series de adultos; esta situación hace imprescindible desarrollar unas pautas comunes con la experiencia real en población infantil.

En octubre de 2005, se establece en la Escuela de Medicina de Mount Sinai (New York, EE.UU.) por un grupo de pediatras expertos en hipertensión portal un cuestionario basado en el manejo en niños, tomando como modelo el Consenso de Hipertensión Portal de Baveno IV para adultos y actualizado en abril de 2005⁽⁴⁾.

Los resultados de este Estudio Multicéntrico, con la participación de 27 centros europeos y americanos se muestran en la Reunión del Comité de Hepatología de la ESPGHAN (Londres, diciembre de 2006): (Fig. 4)

Las cuestiones principales a debate se relacionan con la actitud ante hipertensión portal por trombosis de la vena porta (prehepática) y cuando esta hipertensión portal es consecuencia de la cirrosis del niño.



MANEJO DE LAS COMPLICACIONES DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL

1. Tratamiento del sangrado digestivo:

a) Profilaxis primaria del sangrado

(Antes de presentar ningún episodio de hemorragia digestiva).

- Evitar los factores desencadenantes (infecciones, tos, uso de antiinflamatorios...) y disminuir el hiperflujo esplácnico evitando el ejercicio extremo.
- Uso de fármacos beta-bloqueantes que disminuyen la perfusión esplácnica y portal. La dosis recomendada sería suficiente para disminuir la frecuencia cardiaca un 25% aproximadamente y en función de la tolerancia. Todavía no existen suficientes estudios en niños que demuestren que el uso de estos fármacos en la profilaxis primaria compensa los posibles efectos secundarios pero, aproximadamente, la mitad de los Grupos la usan en la forma prehepática y algo más en las varices secundarias a cirrosis y en casos seleccionados.
- Tampoco está admitido el uso de endoscopia y esclerosis o ligadura como profilaxis primaria, salvo casos seleccionados con varices graves y elevado riesgo de sangrado que viven en zonas alejadas del hospital (riesgo vital) y no toleran el tratamiento con fármacos betabloqueantes.

b) Manejo de la hemorragia aguda

- Medidas generales: la actitud será estabilizar al paciente aportando expansores y hemoderivados pero manteniendo la cifra de hemoglobina en torno a 9 g/dl. Si existe coagulopatía o trombopenia debe intentarse corregirse (plasma, plaquetas, factor VIIa...). Se administrarán antibióticos de amplio espectro, y en niños cirróticos puede ser necesario adoptar pautas para disminuir la producción de amonio por el elevado riesgo de desarrollo de encefalopatía en situaciones de sangrado digestivo. Estas mismas pautas se recomiendan en casi dos tercios de los grupos del Estudio Multicéntrico.
- El tratamiento farmacológico se basa en la utilización de medicamentos que incrementan el tono vascular esplácnico

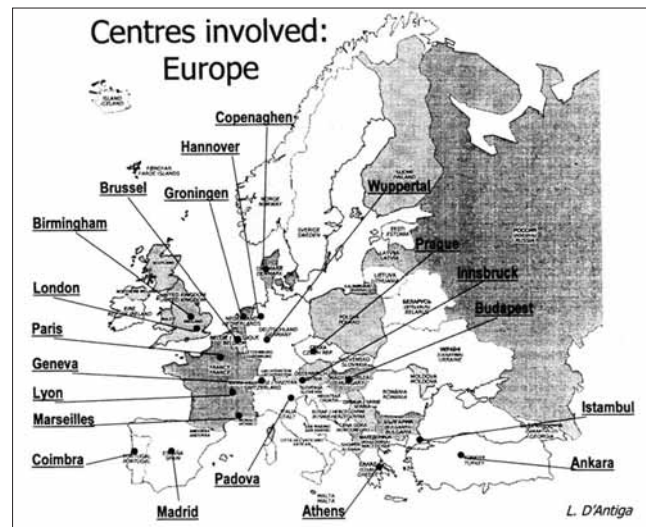


Figura 4. Centros Europeos del Estudio Multicéntrico (Cortesía de L. D'Antiga).

- co y disminuyen la presión portal. El más utilizado ha sido la vasopresina, cuyo uso casi ha desaparecido por los efectos secundarios vasoconstrictores y por la disponibilidad reciente de otros fármacos con menos efectos adversos como la terlipresina (mayor experiencia en adultos). La dosis es 20 µg/kg/4-6 horas o 0,05 µg/kg/h en perfusión. En niños, el tratamiento de elección actual es la somatostatina, seguido de su análogo sintético el octreótido que bloquea la secreción de péptidos vasoactivos intestinales con acción similar a vasopresina. Las dosis recomendadas son: 3,5µg/kg/h para la somatostatina (a veces se administra bolo inicial) y 1 a 5 µg/kg/h para el octreótido.
- La endoscopia con escleroterapia o ligadura debe realizarse en fase aguda si el tratamiento farmacológico no es eficaz y puede ser llevado a cabo técnicamente. Ambas técnicas son eficaces en la mayoría de los niños. Según los resultados del Grupo del King's College la ligadura con bandas es más eficaz con un menor número de

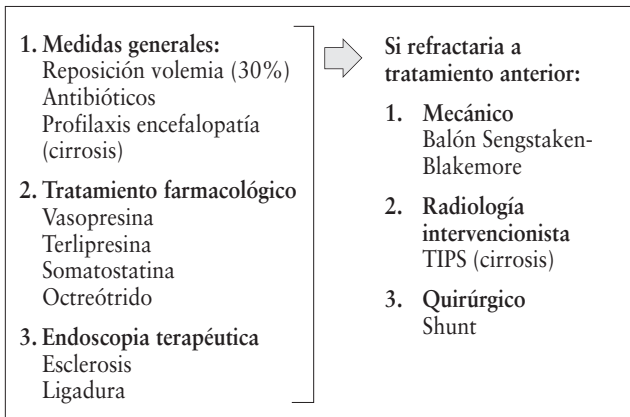


Figura 5. Tratamiento de la hemorragia aguda.

sesiones y menos complicaciones (estenosis, perforaciones...), aunque su experiencia con esta técnica se limita a un 20% de sus enfermos⁽²⁾.

- Solo excepcionalmente, en casos de hemorragia incontrolada, con los tratamientos anteriores, puede ser necesario utilizar un balón de Sengstaken-Blakemore, que origina una compresión mecánica sobre las varices esofágicas y gástricas (no suele estar disponible en tamaño pediátrico).

La mayoría de grupos realiza endoscopia con esclerosis o ligadura como tratamiento de la hemorragia digestiva alta.

- Existe escasa experiencia en el uso de dispositivos intrahepáticos de derivación portosistémica por vía transyugular (TIPS) dada su escasa disponibilidad y gran complejidad técnica, sobre todo, en niños pequeños. Su uso está restringido a casos de muy difícil control en niños cirróticos y como medida transitoria antes de la realización de trasplante. Presentan gran frecuencia de obstrucciones. Solamente tres de los Centros han utilizado TIPS en más de 10 pacientes cirróticos en espera de trasplante, mientras en la mayoría de Servicios se ha utilizado en menos de 5 niños. (Fig. 5)

c) Profilaxis secundaria de la hemorragia: recidivas

- Farmacológico: el empleo de betabloqueantes en la prevención de recurrencia de sangrado se recomienda en pacientes con la forma de hipertensión portal prehepática en casi dos tercios de niños y en la casi totalidad en niños cirróticos según todos los Centros. Sin embargo, ha de tenerse en cuenta que existen escasos estudios en niños que valoren la relación riesgo/beneficio de este tratamiento.
- Escleroterapia/ligadura de varices: la esclerosis y/o ligadura está recomendada como tratamiento frente a recurrencia de sangrado en la mayoría de enfermos y esta es la actitud que llevan a cabo la práctica totalidad de Centros. Parece demostrado que disminuyen la recidiva de sangrados según los resultados obtenidos⁽²⁾. La frecuencia de sesiones suele ser cada 2 y 3 semanas tras el san-

grado y posteriormente cada 6-12 meses hasta la resolución o mejoría. Se realiza en quirófano y con intubación.

- En cuanto a la actitud para la realización de una derivación meso-portal (shunt de Rex) debe intentarse en hipertensión portal prehepática con episodios repetidos de sangrado a pesar del tratamiento farmacológico preventivo. La mayoría de grupos tiene escasa experiencia (menos de 5 niños) con este tipo de derivación y ésta se realiza por cirujanos altamente cualificados y responsables del programa de trasplante hepático. Si no es posible hacer una derivación meso-portal casi todos los grupos (22/27), son partidarios de realizar un shunt porto-sistémico. En la mayoría la experiencia es muy reducida.

2. Tratamiento de la descompensación ascítica

La aparición de ascitis es consecuencia fundamentalmente de la hipertensión portal sinusoidal, y su aparición en la hipertensión portal prehepática es excepcional. Por el contrario, la aparición de ascitis en la cirrosis es un dato frecuente que ensombrece el pronóstico y que debe hacernos incluir al paciente en lista de espera de trasplante.

El tratamiento de la ascitis debe ir dirigido a resolver los tres trastornos fundamentales en la función renal de los niños con cirrosis; por ello, debe mejorar la diuresis aumentando la eliminación de agua libre y disminuir la vasoconstricción renal (que de otra forma va a conducir a un síndrome hepatorenal tipo 1 y 2).

Debe tenerse en cuenta que la descompensación ascítica es precipitada en la gran mayoría de casos por infecciones intercurrentes y, por tanto, debe instaurarse un tratamiento antibiótico precoz de amplio espectro. La mayoría de los Grupos recomienda la punción y toma de muestra para cultivo especialmente si no hay respuesta antibiótica empírica.

- Tratamiento dietético: conlleva una restricción hídrica con dieta baja en sodio (1-2 MEq/kg/día) debido a la intensa retención renal de sodio, para evitar que el paciente siga reteniendo líquidos.
- Tratamiento medicamentoso: en un episodio de ascitis inicial puede ser controlada con diuréticos, como la espironolactona y furosemida muchas veces acompañadas de expansores como la seroalbúmina.

Cuando la ascitis aumenta y se hace refractaria a los diuréticos (síndrome hepatorenal 2), las medidas deben ir dirigidas a mejorar la perfusión renal y aumentar la vasoconstricción esplácnica, para conseguir una redistribución del flujo arterial. Se utilizan análogos de la vasopresina como la terlipresina y agonistas alfa-adrenérgicos (norepinefrina, midodrina...) generalmente junto con expansores plasmáticos como la albúmina. Existe escasa experiencia en niños, aunque ésta está ampliándose, y prácticamente la mitad de Grupos consultados disponen de terlipresina para uso pediátrico.

Posteriormente, se utilizan antagonistas no peptídicos del receptor V2 de la arginina vasopresina (mozavaptan,

satavaptan....) eficaces para aumentar el volumen urinario y el agua libre eliminada. (Experiencia en adultos y no disponibles en niños)⁽⁴⁾.

En casos de ascitis refractaria y dificultad respiratoria, puede ser necesario el uso de paracentesis evacuadora con reposición de albúmina.

En enfermos cirróticos con ascitis no respondedora al tratamiento farmacológico prácticamente todos los Centros consideran necesaria la indicación inmediata de trasplante hepático.

Existe escasa experiencia en uso de TIPS en la población pediátrica, salvo su utilización en la obstrucción de la vena cava inferior (síndrome de Budd Chiari) en la que puede ser eficaz y resolver el problema.

OTRAS COMPLICACIONES

Se plantean con menor frecuencia en edad infantil:

Síndrome hepatopulmonar definido por la tríada clínica de alteración hepática, incremento del gradiente alveolo/arteriolar de oxígeno y vasodilatación pulmonar. Este cuadro puede presentarse en hipertensión portal no cirrótica y en cirrosis no descompensada. El gradiente elevado se traduce en hipoxia con PaO₂ baja y una radiología normal o con ligero aumento de la trama vascular en bases pulmonares. En cuanto a la vasodilatación pulmonar por pérdida del tono vascular se caracteriza por escasa reactividad vascular ante la hipoxia (factores humorales).

La hipoxia mejora con la oxigenoterapia (diferencia con los shunts pulmonares) y dado que la vasodilatación pulmonar predomina en los campos inferiores, la hipoxemia y la disnea mejoran en decúbito. No existe tratamiento eficaz; cuando es producida por cirrosis mejorará y desaparecerá tras realizar el trasplante hepático; si es secundaria a hipertensión prehepática y tiene síntomas graves debe realizarse alguna técnica para disminuir la hipertensión portal⁽⁵⁾.

Es una complicación poco frecuente en la población pediátrica y todos los Grupos del Estudio coinciden en no realizar estudio de detección, salvo que aparezcan datos de sospecha.

ACTITUD REAL ANTE LAS COMPLICACIONES DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL EN NIÑOS (COMITÉ DE HEPATOLOGÍA DE LA ESPGHAN)

Conclusiones principales

Como resultado de esta revisión se deduce claramente la escasa experiencia existente sobre el manejo de la hipertensión portal en niños por ello, y como conclusión, se debe remarcar algunos de los resultados obtenidos del **Estudio Multicéntrico** realizado por el Comité de Hepatología de la ESPGHAN (con la participación de 27 países europeos y 4 americanos) en el año 2006.

El tratamiento ante un episodio de sangrado varía si el niño tiene una hipertensión portal prehepática o es originada por una cirrosis; en los primeros se recomienda el uso de antibióticos profilácticos en el 50% de los encuestados pero, si el paciente tiene una cirrosis la indicación sube hasta casi el 80%.

En la **hipertensión portal prehepática** la profilaxis primaria de sangrado con betabloqueante se recomienda por el 50% de los Centros solo en enfermos seleccionados, pero en caso de sangrado previo casi el 80% lo indica como prevención de recidiva.

En cuanto a la recomendación de endoscopia terapéutica antes del primer sangrado, más de la mitad no la realiza, mientras que, como profilaxis de recidiva más del 90% de los Grupos la recomiendan (la mayoría entre 6 y 12 meses). La mayor parte de los Grupos utiliza tanto esclerosis como ligadura.

El uso de fármacos (somatostatina/octreótido) durante un episodio de sangrado agudo se recomienda casi en el 100% de los Centros encuestados, tanto en niños cirróticos como la trombosis vascular.

Las técnicas de derivación porto-sistémica se recomiendan por el 60% de los Grupos si existen varices refractarias y sangrados recidivantes, mientras el 40% lo recomienda en todos los casos.

En los **pacientes cirróticos** las indicaciones de uso de medicación betabloqueante como prevención primaria y secundaria es algo mayor que en los niños con hipertensión prehepática.

El 70% de los Centros recomienda la endoscopia como profilaxis primaria y en todos los niños en caso de sangrado digestivo para evitar recurrencia.

No está indicada la cirugía derivativa y siempre que aparecen complicaciones serias de la hipertensión portal (sangrado, ascitis descompensada...) debe plantearse el trasplante hepático y solo en casos muy seleccionados y como solución transitoria mientras se espera dicho trasplante puede ser recomendada la utilización de dispositivos porto-sistémicos intrahepáticos (TIPS).

BIBLIOGRAFÍA

1. Lopez Arroyo V, Terra C, Ginés P. Advances in the pathogenesis and treatment of type-1 and type-2 hepatorenal syndrome. *J Hepatol* 2007; 46: 935-946.
2. El-Hamid N, Taylor R, Marinello D. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's College Hospital Experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47(5).
3. Shneider B, Emre S, Groszmann R, et al. Expert pediatric opinion on the Report of the BanevoIV Consensus Workshop Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. *Pediatr Transplantation* 2006; 10: 893-907.
4. Martín-Llahí M, Guevara M, Ginés P. Nuevos tratamientos para la ascitis en cirrosis hepática. *Gastroenterol Hepatol* 2007; 30(supl1): 42-50.
5. Lange PA, Stoler JK. The hepatopulmonary syndrome. *Ann Intern Med* 1995; 122: 521-529.

Hipertensión portal en el niño. Aspectos quirúrgicos de la hipertensión portal por cavernomatosis portal

M. López Santamaría

Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

El pronóstico de la hipertensión portal (HP) en el niño ha mejorado drásticamente en las últimas décadas como consecuencia de un mejor conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos que conducen al incremento de presión el sistema venoso esplácnico, una mejoría significativa en el manejo médico y quirúrgico de los enfermos, así como al desarrollo de nuevos procedimientos de diagnóstico por imagen. Un papel determinante ha sido el desarrollo del trasplante hepático, único tratamiento eficaz en gran parte de casos de HP en el niño. No obstante, en lo sucesivo, nos referiremos casi exclusivamente a la hipertensión portal extrahepática en el niño, cuadro que por sus especiales características, se justifica que sea tratado de forma individual.

DEFINICIÓN

Clásicamente la hipertensión portal se ha definido por un incremento en la presión en la vena porta por encima del rango normal entre 5 y 10 milímetros de mercurio, de tal forma que se establece un gradiente de presión entre la vena porta y venas hepáticas superior a 5 mm de mercurio. Esta definición, sin embargo, tiene limitaciones en el caso de la hipertensión portal prehepática, que serán discutidas en la presentación. Se desarrollan varices esofágicas cuando el gradiente supera los 12 mm de Hg, aunque el patrón de desarrollo de colaterales es muy variable, y algunos enfermos no desarrollan varices con gradientes que exceden dicho valor.

CLASIFICACIÓN: UN ESPECTRO DE TRASTORNOS

Son diversas las formas de clasificar la HP en el niño, pero todas ellas combinan criterios anatómicos (presinusoi-

dal, sinusoidal y postsinusoidal), topográficos (prehepática, intrahepática o extrahepática) y etiopatogénicos (secundaria a daño hepatocelular, y de origen vascular). Las diferentes clasificaciones, en definitiva, varían en función de la prioridad que dan a cada uno de los criterios arriba mencionados. La Tabla I muestra las causas más frecuentes de HP en el niño, dando prioridad al criterio anatómico, que tiene la ventaja de distinguir entre los casos que cursan sin cirrosis (presinusoidal) de aquellos con daño hepatocelular, bien por ser el origen del problema (atresia biliar, por ejemplo), o desarrollado posteriormente como consecuencia de la hiperpresión (síndrome de Budd Chiari por ejemplo).

CONSECUENCIAS DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL PREHEPÁTICA (HPP) EN NIÑOS

La consecuencia fisiopatológica más importante de la HPP en el niño es el desarrollo de colaterales que derivan el flujo sanguíneo desde el sistema venoso esplácnico hacia la circulación sistémica, ya sea al territorio de la vena cava inferior o superior. Topográficamente las conexiones espontáneas portosistémicas más frecuentes ocurren a nivel del cardias (a través de venas gastroesofágicas), canal anal (vía venas hemorroidales), ligamento falciforme (a través de la vena umbilical), y pared abdominal y retroperitoneo, con conexiones que se establecen a través de órganos situados en zonas próximas a venas sistémicas. Únicamente tienen tendencia al sangrado las colaterales submucosas, como las que se producen en el tercio distal del esófago y cardias. En el intestino, solo tienen tendencia a la hemorragia las colaterales desarrolladas tras intervenciones quirúrgicas previas, especialmente a nivel de estomas y anastomosis intestinales (varices ectópicas). La congestión de las venas mucosas y submucosas en el estómago (gastropatía hipertensiva), es especialmente frecuente en niños con cavernoma portal, y es también una fuente importante de hemorragia.

TABLA I. Causas de hipertensión portal en el niño

Tipo
PRESINUSOIDAL
– Extrahepática (por obstrucción/trombosis portal):
- Congénita
- Adquirida:
. Deshidratación, sepsis, etc.
. Anastomótica (post-trasplante hepático)
– Intrahepática:
- Esquistosomiasis
- Fibrosis hepática congénita
SINUSOIDAL
– Cirrosis (atresia biliar, ciertas metabolopatías. etc.)
– Hepatitis virales
POSTSINUSOIDAL
– Síndrome de Budd-Chiari
- Membranas en la vena cava inferior
- Anastomótica (post-trasplante hepático)
- Enfermedad venooclusiva
– Pericarditis constrictiva
– Post corrección ventrículo único (Fontan)
INCLASIFICABLES
– Comunicaciones arteriovenosas, intra o extrahepáticas, congénitas o adquiridas)

El riesgo de hemorragia en la HP se acentúa por la situación hiperdinámica que se produce secundariamente al incremento del gradiente de presión entre aurícula derecha y territorio venoso esplácnico, y que han dado lugar al desarrollo de nuevos tratamientos farmacológicos, clínicos y experimentales, destinados a combatir esta situación hiperdinámica.

Además de la hemorragia por varices, que es la forma más frecuente de presentación de la HP por cavernomatosis en el niño, es frecuente el hiperesplenismo, con leucopenia, anemia, y tendencia a la formación de hematomas tras mínimos traumatismos por plaquetopenia. Se ha descrito retraso en el crecimiento, secundario a malabsorción, relacionándose con trastornos en la circulación enterohepática y enteropancreática. Son frecuentes en la HPP la presencia de edema de mucosa intestinal, congestión linfática, ectasia capilar y reducción en la razón entre vellosidades y criptas, lo que puede contribuir igualmente a la malabsorción y enteropatía pierde proteínas. La función hepática generalmente está conservada, aunque es posible observar casos de descompensación aguda, por lo general reversible, tras episodios de hemorragia grave. Por el mismo motivo, es infrecuente la encefalopatía por derivación de sangre a través de shunts espontáneos.

TABLA II. Características clínicas de la hipertensión portal en el niño

– Esplenomegalia
– Varices esofágicas, con o sin hemorragia
– Varices gástricas, con o sin hemorragia.
– Gastropatía hipertensiva, con o sin hemorragia.
– Epistaxis.
– Ascitis.
– Malabsorción.
– Enteropatía pierde-proteínas.
– Retraso en el crecimiento.
– Anemia, trombocitopenia, leucopenia.

La evolución natural del cuadro a formar shunts espontáneos puede disminuir con el tiempo la frecuencia y gravedad de los episodios de hemorragia, que es sin embargo la principal causa de morbilidad y mortalidad.

La Tabla II muestra los hallazgos clínicos más frecuentes en la HPP en el niño.

TRATAMIENTO

La hipertensión portal prehepática por cavernomatosis portal no cursa con daño hepatocelular, por lo que se asocia a un mejor pronóstico y calidad de vida respecto de la HP en el niño por enfermedad hepática, y el tratamiento en consecuencia requiere de un enfoque diferente.

En la HPP el tratamiento se dirige principalmente a evitar la complicación más grave, esto es, la hemorragia gastrointestinal. El hiperesplenismo, aunque frecuente, rara vez se acompaña de morbilidad y mortalidad significativa. Otras complicaciones, como la encefalopatía y ascitis, rara vez ocurren, y cuando se presentan lo hacen en el contexto de una descompensación aguda por hemorragia grave y, por lo general, se corrigen espontáneamente una vez resuelta la descompensación.

Desde un punto de vista terapéutico, dos son los problemas que plantea la hemorragia por varices: el tratamiento agudo de los episodios de hemorragia, y su prevención, ya sea primaria (evitar un primer episodio) o secundaria (evitar episodios sucesivos tras uno previo). Con estos dos objetivos se han desarrollado una combinación de tratamientos médicos que han sido tratados por el anterior ponente, y que escapan al propósito de este trabajo, por lo que en lo sucesivo se hará referencia exclusivamente al tratamiento quirúrgico.

En la cavernomatosis portal la función hepática de síntesis está conservada, por lo que la hemorragia por varices habitualmente se tolera mejor que la asociada a daño hepático; no obstante, cuando es recidivante, se asocia a una morbilidad significativa y, por lo general, requiere de tratamiento quirúrgico. Dos son los tratamientos actualmente

en uso, la ablación endoscópica de las varices, y la cirugía (derivativa o no derivativa). Aunque se dispone en la actualidad de estudios a largo plazo de los resultados con ambos tratamientos, no existe ningún estudio controlado que los compare en el niño, por lo que las decisiones quirúrgicas están más basadas en el empirismo que en la evidencia científica. La dificultad para acertar en el criterio quirúrgico se incrementa ante el hecho conocido de que algunos enfermos nunca llegan a sangrar, así como la existencia de casos documentados en los que se demuestra la descompresión con el tiempo mediante la formación de varices espontáneas.

Ablación endoscópica de las varices esofágicas

El tratamiento endoscópico tiene un papel importante en la actualidad en el tratamiento de la hemorragia por varices en niños con cavernomatosis portal. Zargar y cols (2004) en una serie de 69 casos seguidos durante 15 años refieren una tasa de ablación de varices en un 90% de los casos, casi ninguno de los cuales llega a tener algún episodio de hemorragia. Maksoud (1991) refiere fracaso del tratamiento endoscópico en 42 de 123 casos, que fueron sometidos posteriormente a cirugía. Stringer y Howard (1994) refieren solo fracaso de la escleroterapia en 4 de 36 casos, con un tiempo de evolución de 8 años. En todos estos estudios la morbilidad o mortalidad es escasa, pero en todos fue preciso de varias sesiones para conseguir la erradicación completa de las varices. La principal razón de fracaso de la escleroterapia o ligadura endoscópicas es la formación de varices gástricas o fúndicas, algo que no ocurre en todos los casos.

Cirugía

La indicación principal es la hemorragia grave recurrente, y rara vez un hiperesplenismo masivo, o los infrecuentes casos de obstrucción biliar secundaria al desarrollo de varices coledocianas. Las opciones quirúrgicas incluyen diferentes tipos de shunts portosistémicos, el shunt mesoportal o shunt de Rex, y la cirugía no derivativa (desconexión con o

TABLA III. Opciones quirúrgicas en la hipertensión portal por cavernomatosis en el niño

-
- Cirugía no derivativa
 - Procedimiento de Sugiura
 - Ligadura quirúrgica de varices
 - Cirugía derivativa
 - Shunts no selectivos:
 - . Mesocavo
 - . Portocavo
 - . Espleno renal proximal (con esplenectomía)
 - Shunts selectivos:
 - . Espleno renal distal
 - . Espleno adrena
 - Shunt mesoportal o shunt de Rex
-

sin transección esofágica). Las diferentes técnicas serán comentadas en la presentación, y se muestran en la Tabla III.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Collini FJ, Brener B. Portal Hypertension. *Surg Gynecol Obstet* 1990; 170: 177-193.
2. Gonçalves ME, Cardoso SR, Maksoud JG. Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: long term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 401-5.
3. De Ville de Goyet J, Alberti D, Clayput P et al. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 597-601.
4. Stringer MD. Pathogenesis and management of esophageal and gastric varices. En: Howard ER, Stringer MD, Colombani PM, eds. *Surgery of the liver bile ducts and pancreas in children*, 2nd edition. London: Arnold Publishers; 2002.

Endoscopia digestiva diagnóstica

G. Prieto Bozano

Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

El interés en mirar por dentro el cuerpo humano, en particular el tubo digestivo, es muy antiguo. El desarrollo técnico permitió a Adolf Kussmaul ser el primer endoscopista digestivo al explorar en 1868 el estómago de un traga-dor de sables con un endoscopio rígido. La rigidez y la pobre iluminación fueron un obstáculo, hasta que Rudolph Schindler desarrolló el endoscopio semiflexible en 1930. La endoscopia moderna comienza cuando Basil Hirshowitz introduce el endoscopio flexible en 1957. La fibroendoscopia digestiva pediátrica se inicia en la década de 1970^{1,2}. Posteriormente se desarrollaron fibroendoscopios de calibre muy fino con gran calidad óptica y, por último, los videoendoscopios actuales. De esta forma la endoscopia flexible se ha convertido progresivamente en una herramienta indispensable en el diagnóstico y tratamiento de los trastornos gastrointestinales del niño.

Además de las mejoras técnicas, los avances más significativos de la endoscopia digestiva pediátrica están relacionados con el empleo habitual de la sedación, la aparición o aumento de incidencia de patologías abordables por endoscopia y el desarrollo de nuevas técnicas endoscópicas.

SEDACIÓN

La sedación constituye actualmente una práctica habitual en la endoscopia digestiva pediátrica, aunque aún no se ha definido la sedoanalgesia ideal^{3,4}. La sedación pretende conseguir el alivio del dolor, la ansiedad y el malestar, procurar la tolerancia y la colaboración del paciente, garantizar la seguridad y proporcionar un adecuado grado de amnesia. La sedación segura requiere un enfoque sistemático que debe incluir los siguientes aspectos: no administrar medicación sedante sin supervisión médica; evaluación previa a la sedación de las condiciones médicas y quirúrgicas

subyacentes del niño que pudieran incrementar el riesgo de las medicaciones sedantes; ayuno apropiado para los procedimientos electivos y valoración del riesgo de la falta de ayuno en los procedimientos urgentes; examen y valoración de la permeabilidad de la vía aérea; conocimiento profundo de los efectos farmacocinéticos y farmacodinámicos de las medicaciones sedantes y sus interacciones; entrenamiento y habilidad para el manejo de la vía aérea y la intubación; equipo apropiado a la edad y tamaño del paciente para el manejo de la vía aérea y los accesos venosos; monitorización adecuada durante y después del procedimiento y alta, con instrucciones adecuadas, al recuperar el nivel de conciencia previo a la sedación⁵.

El fármaco o la asociación de fármacos ideal debe caracterizarse por: acción de comienzo rápido y corta duración, amplio margen terapéutico, clara relación dosis-respuesta, no producir depresión cardiorrespiratoria, producir ansiedad y amnesia anterógrada y ser titulable. Pueden emplearse la sedación consciente, sedación profunda o anestesia general. La necesidad de sedación y la elección del tipo de la misma dependen del criterio del endoscopista, edad y personalidad del niño, factores de riesgo potencial (enfermedad sistémica, respiratoria, cardíaca, renal o neurológica) y tipo de procedimiento (alto *vs* bajo, diagnóstico *vs* terapéutico). Los fármacos más utilizados son midazolam, fentanilo, meperidina y propofol.

INDICACIONES Y CONTRAINDICACIONES

Los motivos más frecuentes de exploración endoscópica en niños son: dolor, hemorragia alta y baja, vómitos, ingesta de cáusticos o cuerpos extraños y complicaciones de los trasplantes de órganos (médula ósea, hígado, intestino)⁶. En las tablas I y II se exponen respectivamente las indicaciones para endoscopia digestiva alta y colonoscopia diagnósticas⁷.

Generalmente la endoscopia no está indicada para la evaluación del reflujo gastroesofágico no complicado, dolor

TABLA I. Indicaciones para la endoscopia digestiva alta diagnóstica

-
- Disfagia/odinofagia
 - Reflujo gastroesofágico crónico o intratable
 - Vigilancia del esófago de Barrett
 - Vómitos/hematemesis
 - Dolor abdominal con signos de enfermedad orgánica
 - Anorexia
 - Pérdida de peso/fracaso de desarrollo
 - Anemia (inexplicada)
 - Diarrea crónica/malabsorción
 - Hematoquecia
 - Ingesta de cáusticos
-

abdominal funcional, piloroespasma aislado, estenosis hipertrófica de píloro conocida, estreñimiento con o sin encopresis y exacerbación de una enfermedad inflamatoria intestinal diagnosticada que responde al tratamiento⁷.

PATOLOGÍAS ABORDABLES POR ENDOSCOPIA

Lesiones mucosas

Las más frecuentes son las erosiones y úlceras en relación a cirugía, quemaduras, hipertensión intracraneal, isquemia, hipoxia, infección e ingestión de antiinflamatorios no esteroideos. La enfermedad ulcerosa gástrica y duodenal asociada a *H. pylori* es mucho menos frecuente que en el adulto. La úlcera gástrica primaria es muy rara en la infancia. El aspecto nodular, incluso en empedrado, del antro gástrico es un hallazgo muy frecuente y específico de infección por *H. pylori* en el niño⁸. Son raros los sangrados debidos a tumores (linfoma, leiomioma, leiomiomasarcoma), síndrome de Mallory-Weiss y gastroenteropatía eosinofílica.

Esofagitis

El reflujo gastroesofágico es un problema muy común en la infancia. La complicación más habitual de la enfermedad por reflujo gastroesofágico es la esofagitis péptica. Debe investigarse la existencia de metaplasia gástrica para descartar esófago de Barrett. La gastropatía por prolapso se caracteriza por hemorragia mucosa focal del estómago proximal secundaria al prolapso o herniación del estómago en el esófago⁹.

Las infecciones esofágicas por *Candida albicans*, herpes simple y citomegalovirus son más frecuentes en niños con inmunodeficiencia congénita o adquirida o en aquellos que reciben terapia inmunosupresora¹⁰. Las úlceras focales de esófago medio pueden estar relacionadas con la administración de tetraciclina o doxiciclina.

La esofagitis eosinofílica es una entidad clínica emergente, de etiología oscura, caracterizada por un intenso infil-

TABLA II. Indicaciones para la colonoscopia

-
- Diarrea crónica (pérdida peso, fiebre, anemia)
 - Hematoquecia/melena
 - Anemia (inexplicada)
 - Dolor abdominal significativo
 - Poliposis (diagnóstico y vigilancia)
 - Rechazo trasplante intestinal
 - Lesiones vistas en estudios de imagen
 - Fracaso del desarrollo/pérdida de peso
-

trado eosinófilo de la mucosa esofágica^{11,12}. Los hallazgos endoscópicos son variables desde la normalidad a surcos lineales, aspecto anillado y estenosis esofágica¹³.

Malformaciones congénitas

Las duplicaciones pueden afectar a cualquier segmento del tubo digestivo en forma de quiste redondeado o segmento tubular. La duplicación gástrica es la menos frecuente. El diafragma antral es un tipo incompleto de atresia gástrica en forma de membrana prepilórica perforada¹⁴. La ectopia pancreática es un hallazgo endoscópico relativamente común con la apariencia de una formación polipoidea sésil de pequeño tamaño, con umbilicación central y localización antral y, menos frecuentemente, duodenal.

La linfangiectasia intestinal primaria es un trastorno congénito raro, que se caracteriza por dilatación y ectasia de los vasos linfáticos. Los hallazgos endoscópicos característicos son pequeñas granulaciones blanquecinas nacaradas que tapizan la superficie de la mucosa intestinal¹⁵. Se aconseja que, dado el posible carácter segmentario del trastorno, las tomas de biopsia para estudio histológico se realicen orientadas por endoscopia¹⁶.

Enfermedad inflamatoria intestinal y otras colitis

Entre un 10-30% de los casos de colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn comienzan antes de los 15 años de edad. Las características endoscópicas del niño no difieren significativamente de las del adulto. La enterocolitis ulcerativa intratable es una rara enfermedad caracterizada por úlceras de bordes cortados a pico rodeadas de mucosa normal¹⁷. La enfermedad de Behçet puede producir úlceras esofágicas o ileocólicas amplias y profundas de bordes elevados¹⁸.

La colitis pseudomembranosa asociada al empleo de antibióticos es un trastorno producido por *Clostridium difficile*, que se caracteriza endoscópicamente por pseudomembranas blanquecinas o amarillentas sobre una mucosa eritematosa y erosionada¹⁹.

La hiperplasia folicular linfoide es una respuesta linfoide inespecífica a agresiones infecciosas, alimentarias o indeterminadas, muy frecuente en el niño menor de 10 años.

La colitis inducida por alérgeno alimentario (proteínas de leche de vaca) es un trastorno benigno y autolimitado del

primer semestre de vida. La colonoscopia revela una mucosa eritematosa y petequiral con erosiones, úlceras o hiperplasia folicular linfoide.

La úlcera anastomótica es una complicación tardía de las anastomosis ileocólicas tras resecciones intestinales²⁰. Los niños que reciben agentes quimioterápicos como metotrexato, doxorubicina, citosina arabinósido, actinomicina D, 5-fluorouracilo y bleomicina pueden producir una lesión de la mucosa conocida como mucositis, tiiflitis o enteropatía neutropénica²¹.

Hipertensión portal

La hipertensión portal prehepática es más frecuente en niños que en adultos. Las varices resultantes de la hipertensión portal son más prominentes en el esófago distal, se extienden a través de la unión gastroesofágica, hasta el fórnix gástrico y raramente sangran antes del año de edad. Las varices esofágicas proximales y no asociadas a enfermedad hepática ni obstrucción portal sugieren un drenaje venoso pulmonar anómalo o malformación vascular.

Lesiones vasculares

Las anomalías vasculares congénitas o adquiridas pueden ser solitarias, múltiples o difusas y pueden afectar aisladamente al tracto gastrointestinal o formar parte de un síndrome con otras manifestaciones extraintestinales²², como los síndromes de Klippel-Trenaunay-Weber, Turner, *blue rubber bleb nevus*, Kasabach-Merritt, Rendu-Osler-Weber y Ehlers-Danlos. La angiodisplasia y la lesión de Dieulafoy son muy raras en niños.

Pólipos

Los más frecuentes son los pólipos juveniles, que son formaciones hamartomatosas benignas, que raramente se encuentran por encima de los 12 años. La poliposis coli juvenil es un raro trastorno caracterizado por numerosos pólipos juveniles de localización cólica o generalizada. El síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba asocia pólipos juveniles numerosos con macrocefalia, retraso mental y máculas hiperpigmentadas en pene y glándula. El síndrome de Peutz-Jeghers asocia lesiones mucocutáneas hiperpigmentadas con pólipos hamartomatosos²³.

Los pólipos adenomatosos son una causa menos frecuente de sangrado durante la infancia. La poliposis adenomatosa familiar, el síndrome de Gardner, variante del anterior, y el síndrome de Turcot asocian adenomas con tumores a otros niveles.

Trasplantes de órganos

Las complicaciones surgidas tras trasplantes de órganos (médula ósea, hígado, intestino) motivan numerosas exploraciones endoscópicas. Las indicaciones más frecuentes de estudio endoscópico tras trasplante de médula ósea son la

TABLA III. Indicaciones para la enteroscopia

Diagnóstica
<ul style="list-style-type: none">- Hemorragia digestiva oscura- Enfermedad de Crohn- Linfangiectasia- Obstrucción intestinal- Valoración del injerto intestinal- Linfoma (sospecha/seguimiento)
Terapéutica
<ul style="list-style-type: none">- Coagulación de lesiones sangrantes- Vigilancia poliposis y polipectomía- Dilatación de estenosis- Colocación de sondas de alimentación

enteropatía neutropénica y la enfermedad de injerto contra huésped. La endoscopia es un instrumento imprescindible en el diagnóstico del rechazo y del síndrome linfoproliferativo tras un trasplante intestinal.

NUEVAS TÉCNICAS ENDOSCÓPICAS

Se trata, en unos casos, de técnicas para mejorar el rendimiento endoscópico, como la técnica de inmersión en agua, la magnificación endoscópica de alta resolución, la cro-moendoscopia, etc.²⁴ y, en otros, para permitir la exploración de segmentos del tubo digestivo no accesibles a la endoscopia convencional (enteroscopia, capsuloendoscopia, colangiopancreatografía retrógrada, etc.).

Enteroscopia

Endoscopios de 200-250 cm de longitud con canal instrumental que permiten explorar el intestino delgado. Existen varios métodos: enteroscopia pulsada, intraoperatoria o de doble balón²⁵. Las indicaciones de la técnica se exponen en la tabla III.

Capsuloendoscopia

Se realiza con una pequeña cápsula de 26x11 mm que dispone de una videocámara, fuentes de luz blanca, baterías de óxido de plata y un transmisor de radiotele-metría. La cápsula es deglutida, impulsada por la peristalsis y excretada con las heces a las 24-48 horas. Captura dos imágenes por segundo que son transmitidas por radiofrecuencia a un sensor colocado en la piel de la cara anterior del abdomen del paciente. La información es almacenada y posteriormente volcada en un ordenador para su análisis. El paciente debe estar en ayunas desde 12 horas antes de iniciar la prueba y recibir preparación similar a la de una colonoscopia. Puede tomar líquidos dos horas después de la ingestión de la

TABLA IV. Indicaciones para la capsuloendoscopia

- Enfermedad de Crohn
- Sangrado digestivo oscuro
- Malformaciones vasculares
- Vasculitis (Schönlein-Henoch)
- Divertículo de Meckel
- Linfangiectasia intestinal
- Poliposis
- Enfermedad injerto vs huésped
- Tumores

cápsula y una comida ligera cuatro horas después de iniciada la prueba²⁶. Las indicaciones de la capsuloendoscopia²⁷ se exponen en la tabla IV. Se trata de una prueba bien tolerada²⁵, aunque en una serie pediátrica se refiere hasta un 20% de complicaciones, generalmente retención de la cápsula²⁸.

Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE)

La utilidad diagnóstica y terapéutica de la CPRE en la patología pancreatobiliar del adulto está ampliamente demostrada. Su uso en el niño está limitado por el calibre de los duodenoscopios convencionales y la menor incidencia de patología pancreatobiliar²⁹. Las indicaciones biliares y pancreáticas³⁰ se exponen en la tabla V. Las indicaciones más habituales son la colelitiasis y las pancreatitis y las complicaciones más frecuentes las pancreatitis postendoscópicas²⁹.

Otras técnicas

También se han utilizado con menor frecuencia en el niño la ecoendoscopia y la endoscopia virtual.

TABLA V. Indicaciones para la CPRE

Biliares

Diagnósticas

- Colelitiasis
- Quiste de colédoco
- Dilatación de conductos biliares
- Estenosis biliar
- Colangitis esclerosante
- Fístula biliar
- Evaluación preoperatoria

Terapéuticas

- Extracción de cálculo
- Dilatación de estenosis
- Colocación de stent
- Esfinterotomía

BIBLIOGRAFÍA

1. Gleason WA, Tedesco FJ, Keating JP et al. Fiberoptic gastrointestinal endoscopy in infants and children. *J Pediatr* 1974; 85: 810-813.
2. Ament ME, Christie DL. Upper gastrointestinal fiberoptic endoscopy in pediatric patients. *Gastroenterology* 1977; 72: 1244-1248.
3. Krauss B, Green SM. Sedation and analgesia for procedures in children. *N Engl J Med* 2000; 342: 938-945.
4. Tolia V, Peters JM, Gilger MA. Sedation for pediatric endoscopic procedures. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30: 477-485.
5. Coté CJ, Wilson S. Guidelines for monitoring and management of pediatric patients during and after sedation for diagnostic and therapeutic procedures: An update. *Pediatrics* 2006; 118: 2587-2602.
6. Squires RH, Colleti RB. Indications for pediatric gastrointestinal endoscopy: A medical position statement of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1996; 23: 107-110.
7. Lee KK, Anderson MA et al. Modifications in endoscopic practice for pediatric patients. *Gastrointest Endosc* 2008; 67: 1-9.
8. Prieto G, Polanco I, Larrauri J, Rota L, Lama R, Carrasco S. Helicobacter pylori infection in children: Clinical, endoscopic, and histologic correlations. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1992; 14: 420-425.
9. Pohl JF, Melin-Aldana H, Rudolph C. Prolapse gastropathy in the pediatric patient. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30: 458-460.
10. Wilcox CM, Straub RF, Alexander LN. Etiology of esophageal disease in human immunodeficiency virus-infected patients who fail antifungal therapy. *Am J Med* 1996; 101: 599-604.

11. Markowitz JE, Liacouras CA. Eosinophilic esophagitis. *Gastroenterol Clin N Am* 2003; 32: 949-966.
12. Orenstein SR, Shalaby TM, Di Lorenzo C, Putnam PE, Sigurdsson L, Kocoshis SA. The spectrum of pediatric eosinophilic esophagitis beyond infancy: A clinical series of 30 children. *Am J Gastroenterol* 2000; 95: 1422-1430.
13. Khan S, Orenstein SR, Di Lorenzo C, Kocoshis SA, Putnam PE, Sigurdsson L, Shalaby TM. Eosinophilic esophagitis: Strictures, impactions, Dysphagia. *Dig Dis Sci* 2003; 48: 22-29.
14. Tunell WP, Smith EI. Antral web in infancy. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 152-155.
15. Asakura H, Miura S, Morishita T, Aiso S, Tanaka T, Kitahora T et al. Endoscopic and histopathological study on primary and secondary intestinal lymphangiectasia. *Dig Dis Sci* 1981; 26: 312-320.
16. Hart MH, Vanderhoof JA, Antonson DL. Failure of blind small bowel biopsy in the diagnosis of intestinal lymphangiectasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1987; 6: 803-805.
17. Sanderson IR, Risdon RA, Walker-Smith JA. *Arch Dis Child* 1991; 66: 295-299.
18. Ebert EC. Gastrointestinal manifestations of Behçet disease. *Dig Dis Sci* 2009; 54: 201-207.
19. Zwiener RJ, Belknap WM, Quan R. Severe pseudomembranous enterocolitis in a child: case report and literature review. *Pediatr Infect Dis J* 1989; 8 : 876-882.
20. Chari ST, Keate RF: Ileocolonic anastomotic ulcers. A case series and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 2000; 95: 1239-1243.
21. Baerg J, Murphy JJ, Anderson R, Magee JF. Neutropenic enteropathy: A 10-year review. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1068-1071.
22. Fishman SJ, Fox VL. Visceral vascular anomalies. *Gastrointest Endosc Clin North Am* 2001; 11: 813-834.
23. Hyer W. Polyposis syndromes: Pediatric implications. *Gastrointest Endosc Clin North Am* 2001; 11: 659-682.
24. Cammarota G, Fedeli P, Gasbarrini A. Emerging technologies in upper gastrointestinal endoscopy and celiac disease. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol* 2009; 6: 47-56.
25. Sidhu R, Sanders DS, McAlindon ME, Thomson M. Capsule endoscopy and enteroscopy: modern modalities to investigate the small bowel in paediatrics. *Arch Dis Child* 2008; 93: 154-159.
26. El-Matary W. Wireless capsule endoscopy: indications, limitations and future challenges. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46: 4-12.
27. Shamir R, Eliakim R. Capsule endoscopy in pediatric patients. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 4152-4155.
28. Moy L, Levine J. Wireless capsule endoscopy in the pediatric age group: experience and complications. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 44: 516-520.
29. Cheng CL, Fogel EL, Sherman S et al. Diagnostic and therapeutic endoscopic retrograde cholangiopancreatography in children: a large series report. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41: 445-453.
30. Fox VL, Werlin SL, Heyman MB. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30: 335-342.

Endoscopia digestiva terapéutica pediátrica en el siglo XXI

A. Bautista Casasnovas

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Universidad de Santiago de Compostela.

RESUMEN

La endoscopia pediátrica se ha transformado lenta y progresivamente de una técnica puramente diagnóstica en una técnica terapéutica de primer orden. Todo ello gracias a la evolución tecnológica y a la miniaturización del equipamiento. Estos procedimientos invasivos son realizados con anestesia general, y representan una pequeña intervención quirúrgica, por lo que debe protocolizarse el uso del consentimiento informado. Muchos de ellos son realizados habitualmente en las unidades de endoscopia pediátrica: extracción de cuerpos extraños, dilatación esofágica, gastrostomía endoscópica percutánea, técnicas hemostáticas, polipectomía; para otras técnicas existen pocas indicaciones: esclerosis de varices esofágicas, hemostasia en hemorragia digestiva, achalasia; y otras, por su excepcionalidad, como la colangiopancreatografía endoscópica retrógrada, drenaje de pseudoquistes pancreáticos, son realizadas en colaboración con los endoscopistas de adultos que poseen una mayor experiencia en este campo. La endoscopia terapéutica es una técnica segura, efectiva y posible de realizar en la mayoría de las unidades de endoscopia pediátrica.

Palabras clave: Endoscopia terapéutica; Cuerpos extraños; Dilatación esofágica; Hemorragia digestiva; Gastrostomía.

ABSTRACT

With development and improvement of the endoscope equipment, the paediatric endoscopy is developing from the diagnosis endoscopy to the interventional endoscopy.

It is realized under general anaesthesia as a minimal invasive surgery and it is necessary to regularize the legal requirements. The main acts are realized in a current way in paediatrics endoscopy units: extraction of foreign body, dila-

tion of oesophageal strictures, haemostatic techniques, gastrostomy, polipectomy. Other indications are less frequent: injection sclerotherapy, haemostasis of upper GI bleeding or endoscopic achalasia treatment. The biliary and/or pancreatic lesions is rare in children, in these cases, interventional endoscopy is usually done with the collaboration of the adult endoscopists, with a far experience. Interventional endoscopy is a safe and effective technique that can be performed in all the pediatrics endoscopy units.

Key words: Therapeutic endoscopy; Foreign body; Oesophageal dilatation; GI bleeding; Gastrostomy.

INTRODUCCIÓN

La endoscopia moderna ha revolucionado la práctica de la medicina. El deseo de mirar dentro de las cavidades huecas del cuerpo humano, data de muchos siglos atrás, ya Hipócrates (460-377 AC) en el siglo I AC describió el uso del espéculo para examinar el recto. La era de la endoscopia moderna, comienza en los años 1950 con el desarrollo del modelo fibroóptico de Hopkins y Kapany, el primer prototipo de fibrogastroscoPIO se presentó en 1957. Desde entonces el progreso ha sido constante.

En los años setenta, gracias a las inquietudes de un notable grupo de gastroenterólogos y cirujanos pediátricos, interesados en la exploración invasiva del aparato digestivo y a los avances en la tecnología en fibra óptica, se produjo el nacimiento de la fibroendoscopia pediátrica. En los primeros años la endoscopia pediátrica era un técnica puramente diagnóstica. Con las mejoras tecnológicas en la fibra y el video, la miniaturización, los progresos en el campo de la sedoanalgesia y anestesia, cuidados de enfermería y una mayor experiencia de los endoscopistas pediátricos, se ha logrado en estos últimos 30 años una gran expansión en la endoscopia pediátrica, pasando lenta y progresivamente

de ser una técnica puramente diagnóstica, a ser también una técnica terapéutica de primer orden. De este modo, podemos afirmar que la endoscopia pediátrica ha sido el motor propulsor de la clínica gastroenterológica pediátrica moderna. Hoy en día la endoscopia digestiva pediátrica está incluida en todos los programas de formación especializada y en la enseñanza pre y postgraduada.

La endoscopia tiene cuatro funciones básicas; diagnóstica, terapéutica, docente e investigadora. Aunque la función diagnóstica es la principal, por su escasa morbilidad, su fácil aplicación y la capacidad diagnóstica de la imagen directa en la valoración de la patología del aparato digestivo, es en la función terapéutica donde hemos encontrado la gran expansión y donde se consiguen nuevos avances día a día.

La práctica de una endoscopia terapéutica, no deja de ser un procedimiento invasivo y a veces una intervención quirúrgica, no exenta de riesgos, aunque estos sean muy reducidos. Por lo tanto, debemos protocolizar el uso del consentimiento informado oficial, sin minimizar ni exagerar los posibles riesgos, y en cuanto a las exploraciones preoperatorias bastará con un hemograma básico y pruebas de coagulación.

A lo largo de estas líneas trataremos de exponer los actos terapéuticos más frecuentes en endoscopia digestiva pediátrica.

1. EXTRACCIÓN DE CUERPOS EXTRAÑOS DIGESTIVOS

La ingestión de cuerpos extraños es un accidente muy frecuente en la infancia y representa la 2ª causa de endoscopia urgente, después de las hemorragias digestivas en las grandes series revisadas. Más del 50% de los casos suceden en niños menores de 5 años, y casi todos antes de los 12 años.

El tipo de cuerpo extraño varía de unas culturas y países a otras, pero invariablemente siempre se repite un tipo de ingestión característico que es la ingestión de monedas, accidente universal.

La gran mayoría de los cuerpos extraños ingeridos transitan el aparato digestivo sin complicaciones y se expulsan por vía natural. Solo en alrededor del 10% se impactan y causan morbilidad, haciendo necesaria la extracción endoscópica, y en menos del 1% el tratamiento quirúrgico.

Existen unos condicionamientos anatómicos que originan la impactación de los cuerpos extraños. Estos condicionamientos se presentan en primer lugar en el esófago, que es un órgano poco adaptable y con estrecheces fisiológicas, siendo aquí donde se quedan retenidos la mayoría de los CE, bien a nivel del músculo cricofaríngeo, de la impronta aórtica o de la unión esófago-gástrica. Cuando han atrave-

sado el esófago, las posibilidades retención a nivel del píloro o de la válvula ileocecal son menores.

Habitualmente se afirma que si los CE pasan el esófago tienen el 95% de posibilidades de ser expulsados sin problemas. No debemos olvidar, sin embargo, que puede existir una patología intestinal previa que provoque la retención del cuerpo extraño.

Como la mayoría de los CE ingeridos son radioopacos, se debe realizar una radiografía de tórax ampliada incluyendo la región cervical y estómago. Cuando el CE es radiotransparente, la endoscopia digestiva tiene una vertiente diagnóstica que nos permite confirmar o no la presencia del CE y proceder en su caso a la extracción terapéutica.

En muchas ocasiones existe una historia previa que nos ayuda al diagnóstico, historia clínica positiva. Debemos recordar que la sintomatología disminuye a medida que pasa el tiempo, así que en estos casos con retraso diagnóstico la hemorragia puede ser la 1ª manifestación clínica.

La mayoría de autores están de acuerdo que el tratamiento va a depender de la localización, características físicas y químicas del cuerpo extraño, duración de la impactación y las posibles anomalías anatómicas del paciente.

Todo cuerpo extraño romo o no traumatizante, retenido en esófago durante más de 6 horas (hasta 12 horas según otros autores), debe ser extraído endoscópicamente. Si se trata de un cuerpo extraño punzante o traumatizante, debe ser extraído de urgencia, al igual que cuando el paciente presenta sintomatología que nos haga pensar en posibles complicaciones. En resumen, todo cuerpo extraño intraesofágico será extraído en las primeras 12 horas tras la ingesta.

Los cuerpos extraños intragástricos, deben ser extraídos si son de gran tamaño (más de 5 cm de longitud o 2 cm de diámetro), potencialmente peligrosos por ser punzantes o cortantes. La experiencia nos dice que los alfileres y clavos, se disponen con la parte roma hacia delante y la punta hacia atrás, siendo expulsados en la mayoría de los casos sin ningún percance. En cuanto a los cuerpos extraños romos o no traumáticos se realizará una endoscopia terapéutica si persisten en la cavidad gástrica durante más de 4 semanas.

La necesidad de extraer cuerpos extraños del intestino delgado es muy limitada, y solo excepcionalmente se puede extraer algún cuerpo extraño enclavado en duodeno que ocasione clínica suboclusiva.

Cuando los CE han atravesado el duodeno, las posibilidades de enclavamiento son muy escasas, siendo expulsados por recto sin problema. Se estima que más del 80% de los cuerpos extraños se expulsan sin incidencias y es más, en porcentajes superiores al 60%, las familias no se enteran de esta expulsión espontánea.

Un caso particular lo representan las pilas, fundamentalmente las llamadas pilas de botón. Este tipo de dispositivo pueden ocasionar cuatro tipos de lesiones: eléctricas, cáusticas, necrosis por compresión y efectos tóxicos por

su contenido. Aunque las complicaciones son raras, existen numerosas publicaciones al respecto. Las pilas intraesofágicas deben ser extraídas de urgencia. Las pilas intragástricas deben ser extraídas si persisten más de 24 horas en estómago, o antes si existe sintomatología. Actitudes más agresivas utilizadas hace años, carecen de sentido hoy en día.

También merecen un comentario las ingestiones de objetos de plomo, que rápidamente pueden elevar la plumbemia y ocasionar intoxicación por plomo. Por ello deben realizarse tomas seriadas de la plumbemia y ser extraídos en las primeras 12-24 horas.

En cuanto a la técnica de extracción. Se aconseja su extracción bajo anestesia general, para prevenir el riesgo de aspiración durante la técnica, y utilizando los diferentes instrumentos disponibles, adaptando cada uno de ellos a la configuración del cuerpo extraño a extraer: pinza de cuerpos extraños, asas de polipectomía, pinza de Dormia, sonda electromagnética, cazamariposas confeccionado con un preservativo, o las más modernas y útiles de pinzas Rothnet®. Cuando los cuerpos extraños son punzantes o potencialmente lesivos, no debemos olvidar la posible utilización de un tubo de plástico protector (*over-tube*), de los disponibles en el mercado o de fabricación artesanal. Indudablemente cada endoscopista pediátrico, según sus disponibilidades, capacidades y experiencia, adoptará la técnica más adecuada.

2. DILATACIÓN ESOFÁGICA

La historia de la dilatación esofágica, nos lleva hasta la primera descripción de este procedimiento debida al anatomista y cirujano italiano Hieronymus Fabricius ab Acquapendente (1537-1619), que utilizó una vela delgada, para empujar un cuerpo extraño hacia el estómago. En la misma época, el cirujano francés Ambroise Pare (1510-1590) construía tubos de cuero recubiertos de intestino o bujías construidas con plumas de cisne.

Las dilataciones esofágicas han sido realizadas desde principios del siglo XVIII, utilizando métodos tan rudimentarios como huesos de ballena engrasados. Pero fue en 1837 cuando Charles Goodyear (1800-1860) describe el método para endurecer el caucho, vulcanización, y desde ese momento los dilatadores de caucho extendieron su uso. En 1924 Gabriel Tucker (1880-1958) de la Jefferson University of Philadelphia, diseña la bujía retrógrada que lleva su nombre, y que puede ser usada de manera anterógrada o retrógrada y ha pasado a ser el método más universal de dilatación esofágica, ya que realmente cualquier tipo de estenosis esofágica es subsidiaria de dilatación.

Las estenosis esofágicas pueden clasificarse en congénitas o adquiridas (Tabla I).

TABLA I. Tipos de estenosis esofágica.

Inflamatorias

- Estenosis cáustica
- Estenosis péptica
- Infecciosa
- Postquirúrgica
- Colagenopatías

Motoras

- Acalasia

Congénitas

- Anillos
- Restos embrionarios
- Membranas

Iatrogénicas

- Escleroterapia
- Radioterapia

Las estenosis congénitas son intrínsecas, están presentes al nacimiento y están causadas por malformación en la pared esofágica. Las membranosas o diafragmáticas son las más raras, conjuntamente con las estenosis debidas a hipertrofia fibromuscular, pero pueden responder, aunque poco, a la dilatación esofágica. Las más frecuentes son las estenosis congénitas debidas a restos traqueobronquiales, y éstas siempre requieren cirugía, con resección y anastomosis.

Las estenosis adquiridas pueden ser secundarias a cicatrices de anastomosis quirúrgicas o esclerosis de varices o cualquier proceso cicatrizal esofágico, esofagitis crónica por reflujo (estenosis péptica), impactación crónica de un cuerpo extraño o ingestión de un cáustico. En los últimos años hemos visto algunas estenosis secundarias a infección esofágica por citomegalovirus o herpes. En niños son excepcionales las estenosis de origen maligno o tumoral. Las estenosis cáusticas y anastomóticas, pueden agravarse por la existencia de reflujo gastroesofágico secundario. Las estenosis anastomóticas son cortas y regulares, mientras que las estenosis cáusticas son irregulares y más largas. En cuanto a las pépticas, suelen localizarse en tercio inferior del esófago y suelen ser más manejables que las cáusticas.

El tratamiento de todas las estenosis adquiridas es similar. Sin duda ninguna la indicación que practicamos con más frecuencia es la estenosis cáustica y a ella nos referiremos, dado que la técnica es extensible para el resto de las indicaciones.

Se acepta universalmente que el tratamiento inicial de las estenosis cáusticas del esófago se basa fundamentalmente en las dilataciones.

La fecha de inicio de las dilataciones es variable y depende del grado de cicatrización de la mucosa esofágica.

La dilatación muy temprana, es poco seguida, dado que incrementa el riesgo de perforación y no disminuye la formación de estenosis. La mayoría de los autores recomiendan iniciarlas entre el 21 y 45 día postcausticación.

El ritmo y la periodicidad de las dilataciones, varían en función de la tolerancia clínica y de la reaparición de la disfagia. Una vez diagnosticada la estenosis en la 3ª semana postingesta, se recomiendan las sesiones de dilatación esofágica 1 cada semana, 3 semanas consecutivas y posteriormente, según la evolución clínica de la disfagia.

Existen dos técnicas endoscópicas básicas, la dilatación con bujías, la más antigua y utilizada, y la dilatación con balón. Con cualquier técnica se pueden obtener buenos resultados, lo más importante para el resultado final, es que la técnica elegida sea dominada por el realizador de la misma.

2.1. Dilatación esofágica con bujías

Las bujías de dilatación son sondas de caucho, polivinilo rígido o silicona endurecida, afiladas en una de sus extremidades. Existen distintos sistemas de dilatación en el mercado. En niños se han realizado numerosas dilataciones retrógradas o anterógradas con los dilatadores de Tucker, Hurst o Maloney o con otros dilatadores tipo Savary-Gilliard, Rehbein, Eder-Puestow, etc.

De todas las técnicas de dilatación, se deben usar siempre las dilataciones con guía por su seguridad.

Los dilatadores de tipo Eder-Puestow son más frecuentemente utilizados en adultos, mientras que en niños utilizamos los dilatadores de Rehbein (Rush), Tucker o Savary-Guilliard.

La técnica de la dilatación endoscópica se realiza con unas bujías de calibre creciente desde 5 a 20 o 25 mm de diámetro que están dotadas de un canal central que permite el pasaje de un hilo guía metálico. El sistema más utilizado actualmente es el de Savary-Guilliard.

Nuestra recomendación es realizar siempre la dilatación bajo anestesia general. Se practica una endoscopia digestiva y utilizando una guía metálica de punta roma. Una vez visualizada la estenosis, se pasa la guía metálica de punta roma a través de la estenosis y hasta la cavidad gástrica, lo ideal es realizarlo bajo control fluoroscópico. Una vez retirado el endoscopio, y dejando la guía *in situ*, se pasan los dilatadores de calibre creciente sobre la misma guía hasta el calibre deseado. Finalizada la dilatación se practica una nueva endoscopia, que nos permite observar la zona dilatada, así como en el segmento infraestenótico, en el cual puede ser necesario realizar biopsias.

2.2. Dilatación esofágica con balón.

La dilatación con balón neumático es mucho más moderna. En los últimos años con la generalización de la angio-

plastia intraluminal, se han comenzado a utilizar los catéteres de balón tipo Gruntzig o TTS (*Through The Scope*) para realizar las dilataciones esofágicas en estenosis muy graves, con buenos resultados. En la dilatación con balón, se introduce a través del canal instrumental deshinchado hasta la zona a dilatar y bajo control endoscópico se procede a la insuflación deseada mediante un sistema de presión, también se puede determinar la localización del balón por control radiológico.

El sangrado es, sin duda, la complicación más frecuente de las dilataciones esofágicas, pero más que una complicación debe considerarse como una consecuencia directa de la dilatación esofágica. Puede haber dolor torácico o abdominal. Las complicaciones auténticas son raras. La más grave es la perforación esofágica, con una frecuencia del orden del 1-5%. Si la perforación se produce durante la dilatación y es detectada, su evolución es, en general, buena, la cicatrización se consigue con el reposo esofágico y antibioterapia. Si pasa desapercibida, se revelará por una mediastinitis y eventualmente por un pitorax que impondrá el drenaje quirúrgico. Cuando la cicatrización ha finalizado, las dilataciones pueden realizarse nuevamente. El paso repetido de las bujías de dilatación por la unión esófago gástrica, modifica las condiciones anatómicas que se oponen al reflujo, agravando los otros factores que provocan RGE en estos pacientes, como el acortamiento.

Es frecuente observar una pequeña subida térmica inmediatamente tras la sesión de dilatación, detectándose bacteriemia en muchos casos, por lo que se recomienda la profilaxis antibiótica para prevenir complicaciones sépticas a distancia, como los abscesos cerebrales descritos postdilatación.

El resultado definitivo de las dilataciones esofágicas, es diversamente apreciado según los autores. La mayoría citan una buena evolución hasta en el 90 % de los casos, a costa de un tratamiento muy prolongado y de medidas intermedias, con una o dos sesiones anuales de dilatación. Se han descrito numerosas técnicas para evitar la recidiva de la estenosis, desde la inyección intraluminal de esteroides, hasta la más reciente aplicación de mitomicina C tras realizar la dilatación, inhibiendo la formación de fibrosis y tejido cicatricial, tratando de prevenir la reestenosis.

Comentario aparte merece el tratamiento de la acalasia. El tratamiento clásico de la acalasia ha sido la dilatación con bujías y/o balones o la cardiomiectomía con funduplicatura.

Actualmente el tratamiento endoscópico de la acalasia se basa en la dilatación neumática con balones, o la inyección intraesfinteriana de toxina botulínica de la que hablaremos posteriormente. El tratamiento con dilataciones neumáticas, parece ser menos efectivo en niños que en adultos.

En la actualidad los balones más utilizados son los “Rigiflex®” de Boston Scientific Corporation y los “Achalasia Balloon®” de Wilson Cook Medical Inc. Suelen ser necesarias varias sesiones de dilatación y las posibles complicaciones son la perforación esofágica (2-5%), así como la aparición de reflujo gastroesofágico secundario, que nos obliga a realizar una técnica quirúrgica antirreflujo. La respuesta es efectiva en alrededor del 60% de los casos. Cuando la clínica persiste tras 4-6 sesiones de dilatación, se debe practicar cirugía.

3. GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA

En la última década ha aumentado notablemente la indicación de administrar alimentación enteral a nuestros pacientes, lo que unido a las innovaciones tecnológicas ha hecho posible que la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), se halla convertido hoy en día en una de las técnicas de endoscopia intervencionista pediátrica más utilizada.

Disponemos de endoscopios pediátricos más finos y con mejor calidad de imagen, así como sondas de calibres variados muy adecuadas para niños desde pocos kilos de peso hasta adolescentes; lo mismo sucede con los botones de recambio. Por otra parte cada vez controlamos más pacientes con enfermedades crónicas e invalidantes, que antes fallecían tempranamente y en la actualidad alcanzan edades más tardías con la consiguiente aparición de complicaciones nutricionales del tipo de la desnutrición. Así que en este momento la GEP es una de las técnicas más rutinarias en una unidad de endoscopia pediátrica.

La GEP fue introducida como alternativa a la gastrostomía quirúrgica por Michael Gauderer y JL Ponsky en 1979. Su escasa morbimortalidad y su facilidad de implantación ha permitido su extensión a una gran variedad de indicaciones. Hoy en día la GEP ha reemplazado prácticamente a la gastrostomía quirúrgica y a las sondas nasogástricas de muy larga utilización.

La GEP es, sin ninguna duda, la técnica de elección para conseguir una adecuada nutrición enteral prolongada en pacientes con problemas de deglución que mantienen una buena función intestinal, y que presentan una esperanza de vida mayor de 6-8 semanas.

Nosotros realizamos siempre la implantación de la GEP en quirófano, bajo anestesia general y previo consentimiento informado, con unos mínimos analgésicos, 4-6 horas de ayuno y vía de perfusión periférica.

Utilizamos un equipo de sonda de gastrostomía del 9 Fr, 15 Fr o 22 Fr, dependiendo del desarrollo y edad del paciente.

Es imprescindible la desinfección de la cavidad oral con clorhexidina, antes de iniciar el procedimiento endoscópico,

TABLA II. Indicaciones de GEP.

-
- 1) Problemas de deglución de origen central.
 - 2) Trastornos locales en el área ORL (tumores, quemaduras, trauma, Pierre-Robin, fisura palatina).
 - 3) Pacientes con requerimientos nutricionales aumentados (enfermedades crónicas, SIDA, insuficiencia renal, fibrosis quística, enfermedad pulmonar crónica, hepatopatías =).
 - 4) Pacientes con patología digestiva (EII crónica, esclerodermia, intestino corto, descompresión gástrica continua, pancreatitis grave).
 - 5) Indicaciones por etiología mixta, metabolopatías, hepatopatías, cardiopatía congénita, antes del trasplante cardiaco, renal o hepático.
-

co, para minimizar el riesgo de infección del trayecto de la PEG tras su colocación, así como la asepsia de la pared abdominal, procediendo después a la exploración endoscópica y a la implantación de la GEP según la técnica del “pull” que es la más utilizada. Todo el procedimiento dura de 15 a 20 minutos, pudiendo iniciarse la alimentación a través de la sonda a las 12-24 horas, con una estancia hospitalaria corta, salvo enfermedad de base.

Las indicaciones esenciales se resumen en la tabla II.

En resumen, la GEP es un procedimiento eficaz para la nutrición enteral prolongada en cualquier edad pediátrica, que se distingue por una buena tolerancia, permitiendo la administración de un aporte suficiente de líquidos, calorías y medicamentos, pero debe estar éticamente justificada en cada paciente, y todo nuestro esfuerzo debe estar encaminado a disminuir o suprimir las complicaciones.

4. MÉTODOS DE HEMOSTASIA ENDOSCÓPICA

La hemorragia digestiva, es uno de los mayores retos a los que debe enfrentarse un endoscopista pediátrico. La endoscopia precoz permite el diagnóstico de certeza en la mayoría de los casos y además informa de su gravedad, permitiendo visualizar en las lesiones y establecer qué predicción de recidiva hemorrágica presenta, los llamados criterios de Forrest.

Mientras que en el adulto, la hemorragia digestiva por úlcera gastroduodenal es una complicación frecuente, en niños esta es realmente rara, y la necesidad de tener que utilizar tratamiento endoscópico de la hemorragia es excepcional. Debemos recordar que solamente existe criterio de realizar hemostasia endoscópica en los criterios Ia, Ib y IIa de Forrest.

Los métodos básicos de hemostasia endoscópica se muestran en la tabla III.

TABLA III. Métodos básicos de hemostasia endoscópica

Métodos de inyección
a) S. salina, adrenalina, esclerosantes, trombina sola o con fibrina, cianocrilatos
Métodos de electrocoagulación
a) Con contacto <ul style="list-style-type: none">- Sondas electrocoagulación mono o bipolares- Sondas calientes
b) Sin contacto <ul style="list-style-type: none">- Láser de Nd-YAG- Argón plasma
Métodos mecánicos
a) Clips metálicos
b) Ligadura con bandas

4.1. Métodos de inyección de sustancias hemostáticas (vasoconstrictores o sustancias fibrosantes-cicatrizantes)

Es la técnica más económica, con mínimo instrumental, fácil y sencilla de usar en cualquier unidad de endoscopia pediátrica, obteniendo resultados muy satisfactorios. Se trata de inyectar en 3-5 puntos en la zona periulcerosa y un habón central. Puede utilizarse: adrenalina al 1/5.000, suero, alcohol de 98°, diazepam o más raramente sustancias esclerosantes. Los más utilizados son la adrenalina al 1/10.000 ó 1/20.000 y el polidocanol al 1-2%. Consigue la hemostasia inmediata en el 90-95% de los casos, se trata de una medida paliativa. Sus resultados son similares a los del láser o argón, pero es más económica y más fácil de aplicar, con una tasa de perforación y mortalidad que no pasa del 5%.

Cuando existen varices esofágicas, la escleroterapia es la técnica más antigua, tanto para el sangrado agudo como para prevenir el resangrado. Consiste en la inyección intravaricosa de distintos agentes esclerosantes, el más comúnmente utilizado es el polidocanol al 1-2%, solución acuosa muy irritante y fibrosante, fácil de inyectar.

Las sesiones de escleroterapia programadas se repiten cada 15-25 días, siendo necesarias una media de 5 sesiones por variz.

El método más universal con endoscopia simple, es sencillo y con limitadas complicaciones. Bajo anestesia general y en decúbito lateral izquierdo, se llega a 5 cm por encima del cardias y con inyección intravaricosa, manejando la aguja de esclerosis se inyectan de 0,5-2 ml por inyección y no más de 10 cc por sesión. Manteniendo la aguja clavada unos 20-30 seg tras la inyección, para evitar los riesgos de sangrado.

La tasa de complicaciones oscila entre el 10-15%. Pueden aparecer dolor torácico, dolor abdominal y fiebre. Las complicaciones más graves son la perforación esofágica,

neumonía aspirativa, derrame pleural y mediastinitis, así como la aparición de estenosis secundaria. En la hemorragia aguda y urgente la esclerosis puede ser efectiva en el 80-90% de los pacientes, con una tasa de recidiva del 50% en la primera semana.

4.2. Métodos de electrocoagulación, que pueden ser con contacto o sin contacto

4.2.1. Métodos de electrocoagulación con contacto

Son básicamente sondas de electrocoagulación bien monopolares o bipolares y las sondas calientes. Las monopolares que originan una coagulación más profunda, con mayor riesgo de riesgo perforación. Se utilizan asas de diatermia, sondas de punta metálica etc. Las bipolares están dotadas de dos o más electrodos distales, liberando energía entre ellos y formando un circuito local, con lo cual el efecto térmico es más superficial y con menor riesgo de perforación. Los más utilizados son el BICAP, Gold probe y Quicksilver.

Las sondas calientes, y como ejemplo la Heater Probe Olympus®, consisten en un catéter de teflón con un cilindro distal de aluminio que porta una bobina que se mantiene a temperatura constante y un sistema de irrigación (3 salidas), que se regula, al igual que el tiempo de aplicación desde un generador.

4.2.2. Métodos de electrocoagulación sin contacto: láser y argón

Láser: el más utilizado en gastroenterología es el de Neodimio YAG, con una longitud de onda de 1.064 nm, proporciona una energía calorífica muy intensa, pero regulable de coagulación a carbonización, y tiene un poder penetración hasta 4 mm, con una potencia máxima 50 W a 3-4 mm de distancia. Es un buen sistema, pero no transportable, requiere muchas medidas de seguridad, toma eléctrica de alto voltaje y presenta un elevado coste, con lo que actualmente tiende al desuso a favor del argón.

Argón: proporciona una energía de alta frecuencia monopolar alternante con flujos de argón gas ionizado (argón plasma), el argón es de bajo costo y no inflamable, alcanzando temperaturas de 150-250° logrando la carbonización superficial, con una penetración de 2-3 mm. Tien la ventaja de coagular de forma lineal y tangencial. Actualmente existen en el mercado sondas con calibres para canales de trabajo estándar y de diferentes longitudes. Reconoceremos que también presenta algún inconveniente, como la distensión abdominal por el flujo de gas, la posibilidad de enfisema submucoso y las interferencias en los monitores de visión y en las grabaciones.

4.3. Métodos mecánicos de hemostasia endoscópica

Las técnicas de índole mecánica más utilizadas son la ligadura endoscópica con bandas (LEB) y la aplicación de hemoclips, aunque también existen lazos.

La hemorragia por varices esofágicas en niños con hipertensión portal es un problema clínico común, que se presenta con una alta mortalidad y morbilidad, a pesar del tratamiento quirúrgico. Desde el punto de vista de la gravedad, es sin duda uno de los cuadros más graves que debe atender un endoscopista pediátrico. Hasta el 50% de los pacientes pueden fallecer por esta complicación. En muchas ocasiones el sangrado está desencadenado por la ingesta de AINEs.

La indicación básica para la ligadura endoscópica con bandas es la prevención o el distanciamiento de los nuevos episodios sangrantes y no la hemostasia de un episodio agudo.

La ligadura endoscópica con bandas es una técnica instaurada, con menos morbilidad, menor tasa de resangrado y una más rápida erradicación de las varices que la inyección.

La ligadura elástica endoscópica debe ser considerada el tratamiento endoscópico de elección en el manejo de las varices esofágicas, pero su utilización está limitada en el sangrado agudo, en el que se seguimos prefiriendo los métodos de inyección y también está limitada por el tamaño del sistema de ligadura que imposibilita su utilización en niños muy pequeños. Habitualmente no puede ser utilizado en niños menores de 10-12 kilos.

Desde hace unos años, los hemoclips, han emergido en el arsenal terapéutico de la hemorragia digestiva, y también se han mostrado útiles en cierre de perforaciones digestivas. Los hemoclips más utilizados son los Olympus HX-201UR-135. Recientes publicaciones concluyen que los hemoclips son superiores a la inyección endoscópica y son comparables a la termocoagulación en conseguir la hemostasia de sangrado de las úlceras pépticas y lesiones de Dieulafoy, pero que la elección del tratamiento permanece a criterio del endoscopista, basado en la naturaleza y posición de la lesión, experiencia y el tratamiento endoscópico previo. La experiencia en niños es muy limitada, ya que además la patología en la que se usan hemoclips es escasa en la edad pediátrica. Los hemoclips presentan a veces dificultades para su colocación cuando no se logra enfrentar las lesiones (visión tangencial) o en las lesiones de base dura, bien por cronicidad que no es típica de los niños, o bien por inyección hemostática previa.

Cualquiera de las técnicas hemostáticas descritas anteriormente puede ser útil, en las escasas ocasiones en que tendremos que usarlas. El costo por proceso es mucho menor en las inyecciones hemostáticas, mayor en los equipos de coagulación bipolar y argón y muy alto en los equipos de laserterapia.

5. MÉTODOS DE ABLACIÓN ENDOSCÓPICA

Los tres métodos de ablación endoscópica son: la polipectomía, la resección mucosa endoscópica y la disección mucosa endoscópica.

5.1. Polipectomía endoscópica

La mayoría de los pólipos de la infancia son pólipos benignos, pólipos juveniles. Actualmente observamos menos pólipos que hace años, pero la polipectomía endoscópica sigue teniendo un alto rendimiento en manos expertas y con muy baja morbi-mortalidad, además de que puede practicarse de forma ambulatoria.

La preparación debe ser cuidadosa, con enemas de limpieza, senósidos u otros laxantes. Cuanto más limpio se encuentre la zona a explorar, más fácil y con menor riesgo se realizará la exploración.

Preferimos situar al paciente en decúbito lateral izquierdo, modificándola en función de la localización del pólipo y la propia técnica, utilizaremos corriente pura de coagulación o corriente mixta. Una vez localizada la lesión, aquellas menores de 3 cm y pólipos pediculados de hasta 5 cm se pueden extirpar de un solo impulso. Si el asa no puede abarcar todo el pólipo, se puede proceder a resección parcial previa, reduciendo el volumen del mismo. Si los pólipos tienen una amplia base, la polipectomía puede estar contraindicada. Los pólipos rectales o bajos, a menos de unos 8 de ano, tienen poco riesgo de perforación, ya que el recto se encuentra extraperitoneal y ofrece menos riesgos. El asa de polipectomía se situará 0,5-1 cm de la base, y la coagulación durará de 1-3 seg., pudiendo repetirse en caso necesario.

Si el pólipo es de amplia base, puede infiltrarse esta con suero fisiológico con o sin adrenalina, para que se levante la zona y hacer la polipectomía más segura, pero tendremos que ser muy cuidadosos para evitar la coagulación en profundidad, con riesgo de hemorragia y perforación.

Están totalmente contraindicadas las tracciones bruscas con el asa. Al retirar el endoscopio debemos revisar la escara y recuperar siempre el pólipo.

Las complicaciones postpolipectomía son escasas, menos del 2% de los casos. La más frecuente es la hemorragia, que puede ser inmediata (escasa coagulación, desgarro del pedículo, etc.) o tardía (desprendimiento de la escara). El tratamiento será médico de inicio con enemas de suero helado, y si persiste la hemorragia, se practicará nueva endoscopia, enlazando el pedículo y podemos optar por mantenerlo comprimido con el asa unos 10 minutos, y si es posible coagulación de la zona sangrante. También puede inyectarse adrenalina en la base del pedículo. Otra posible complicación es la perforación, que en todos los casos necesita tratamiento quirúrgico inmediato.

Tras la polipectomía, se facilitara al niño la expulsión gases, mediante una sonda o tacto rectal, y puede ser dado de alta a las pocas horas de la endoscopia, informando siempre a la familia de las posibles complicaciones.

5.2. Resección mucosa endoscópica

Esta novedosa técnica fue descrita por Tada en 1984, y diseñada preferentemente para la extirpación de neoplasias

TABLA IV. Variedades técnicas de resección mucosa endoscópica

1. Elevación y corte (biopsia *strip-off*)
2. Inyección y corte
3. RME con cabezal
4. RME con banda elástica
5. RME con tubo plástico (65 cm x 18 mm)

gástricas precoces, tiene la ventaja de que evita IQ y suministra información anatomopatológica completa sobre la extirpe de la lesión, con la limitación de que el máximo tamaño de la pieza es de 2 cm de diámetro. La técnica se inicia con la inyección submucosa de suero, con o sin tinta y/o adrenalina, y hay distintas variedades que se muestran en la tabla IV. Ha tenido un gran desarrollo en Japón, pero está limitada por la experiencia necesaria y aprendizaje que precisa para poder realizarla; no he encontrado publicaciones sobre esta técnica en niños.

5.3. Disección mucosa endoscópica

Es una variante de la resección mucosa endoscópica que permite la disección directa de la mucosa con agujas de corte, y con ello reseca tumores submucosos independientemente de su tamaño. Requiere mucha más experiencia que la resección mucosa endoscópica, y presenta una alta incidencia de complicaciones, pero con ventajas como eliminar la cirugía en muchos casos y proporcionar soluciones intermedias, sobre todo en la patología oncológica del adulto.

6. COLANGIOPANCREATOGRAFÍA ENDOSCÓPICA RETRÓGRADA

La colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (CPER), es actualmente un método diagnóstico y terapéu-

tico aceptado en pediatría. Pero su uso está muy limitado por la escasa incidencia de patología pancreático-biliar a estas edades en comparación con el adulto. Para la realización de esta técnica en niños de corta edad, se requiere una considerable experiencia endoscópica que nos permita la cateterización de la vía biliopancreática. Por ello la experiencia acumulada por los endoscopistas pediátricos es mínima, lo que nos lleva a enriquecernos de la gran experiencia en este tipo de exploraciones que poseen los gastroenterólogos de adultos, que además nos ayudaran a la interpretación, a veces dificultosa de los resultados. Por otra parte, pocos servicios de endoscopia pediátrica cuentan con material específico para estas exploraciones.

Gracias a la acumulación de diversas series, cada vez las indicaciones para CPER están mejor definidas (Tabla V).

Como es una técnica compleja que combina procedimientos radiológicos y endoscópicos, se precisa una amplia colaboración entre los servicios de endoscopia, radiología y gastroenterología de adultos para su realización. Debe realizarse siempre bajo anestesia general y con equipo fluoroscópico, para minimizar la radiación.

Recientemente Vegting et al, han publicado una serie de 99 CPER en 61 niños, concluyendo que es un procedimiento seguro y muy útil en el estudio de niños de todas las edades con sospecha de patología biliopancreática.

Aunque existen discrepancias al respecto, se recomienda la utilización profiláctica de antibióticos previos a la realización de la técnica, para prevenir el riesgo de bacteriemia y colangitis.

En la última década, las nuevas modalidades de diagnóstico radiológico, como la ecografía endoscópica y transabdominal, la tomografía axial computerizada, la resonancia nuclear magnética y la colangiorresonancia magnética (CRM), la colangiogramografía computarizada virtual y la colangiografía laparoscópica han obviado la necesidad de realización de CPER en muchos casos.

TABLA V. Indicaciones de la CPER

Diagnóstica	Terapéutica
Investigación de la colostasis neonatal	Esfinterotomía
Atresia biliar	Esfinteroplastia (dilatación)
Quiste de colédoco	Extracción de cálculos
Coledocolitiasis	Dilatación de estenosis
Obstrucción biliar por parásitos	Colocación de stent
Dilatación biliar intrahepática	Drenaje nasobiliar
Estenosis biliares benignas y malignas	
Colangitis esclerosante primaria	
Obstrucción o fugas post-trasplante hepático	
Evaluación pre y postoperatoria de la colecistectomía	
Síndrome de bilis espesa	
Hallazgos anormales en otras exploraciones	
Manometría del esfínter de Oddi.	

La CRM es una técnica no invasiva que nos suministra unas imágenes de alta calidad de la vía biliar y pancreática, y representa una gran alternativa a la CPER cuando esta es difícil o técnicamente imposible.

7. OTRAS TÉCNICAS: INYECCIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA; TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DEL RGE; IMPLANTACIÓN DE TUTORES O STENTS; DRENAJE DE PSEUDOQUISTES PANCREÁTICOS, ETC.

7.1. Tratamiento endoscópico de la acalasia con inyección de toxina botulínica

La acalasia es trastorno motor esofágico caracterizado por un aumento de presión en reposo del esfínter esofágico inferior, asociado a una incapacidad de relajación en respuesta a la deglución y con ausencia de peristaltismo en el cuerpo esofágico. Su etiología es desconocida, pero las bases anatomopatológicas indican que existe una pérdida de las neuronas inhibitorias en el plexo mioentérico que origina una excitación inadecuada del EEI que provoca las anomalías esfinterianas.

En la última década se ha puesto de moda la inyección intraesfinteriana de toxina botulínica, como relajante de la musculatura lisa. Varios estudios han mostrado que el Botox es efectivo a corto plazo en el tratamiento de la acalasia, reduciendo la presión en el esfínter esofágico inferior, mejorando la motilidad esofágica y reduciendo la sintomatología en casi el 70% de los pacientes, pero a largo plazo su eficacia es menor del 30%, haciendo necesario nuevas inyecciones. Siendo su experiencia en niños muy limitada, se considera al Botox como una solución temporal reservada a pacientes con alto riesgo quirúrgico y en espera de tratamiento definitivo.

7.2. Tratamiento endoscópico del RGE

La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) es una enfermedad frecuente que puede presentarse de muy diferentes formas clínicas. En la mayoría de los pacientes se trata de una enfermedad crónica que representa un serio impacto sobre la calidad de vida y requiere tratamiento de supresión ácida continuada. Durante la última década el uso de Inhibidores de la bomba de protones (IBP) ha representado un considerable progreso en el manejo de la ERGE. Sin embargo, los IBP tienen importantes limitaciones: no restauran la normal barrera antirreflujo, no tratan aspectos de la patogénesis del RGE (por ejemplo, no eliminan el componente no-ácido del reflujo); son efectivos y bien tolerados, pero requieren un uso mantenido y prolongado para prevenir la recurrencia de los síntomas. Dado que la ERGE es frecuente, el impacto económico del tratamiento prolongado con IBP es alto, debe establecerse una correcta relación coste-efectividad.

El tratamiento quirúrgico es la alternativa propuesta especialmente en los pacientes jóvenes, para curar el reflujo, eliminar el tratamiento médico y prevenir las complicaciones.

Pero existe la evidencia científica de que la cirugía (abierta o laparoscópica) tiene un mayor coste-beneficio que el tratamiento con IBP después de 10 años. La morbilidad puede ser moderada después de la funduplicatura laparoscópica y la mortalidad en estudios comunitarios ronda el 1%, que puede ser casi inaceptable. Además, no hay evidencia que la cirugía antirreflujo reduzca el riesgo de adenocarcinoma relacionado con la ERGE. Por otra parte, muchos pacientes continúan tomando medicación para controlar los síntomas, aun después de una cirugía aparentemente efectiva.

En vista de las limitaciones y costes de los IBP y los riesgos potenciales de la cirugía, se ha puesto en marcha una tercera alternativa, se trata de los tratamientos endoluminales para ERGE.

Se han descrito variedad de técnicas, que podemos agruparlas en 3 categorías:

- A. Métodos térmicos por radiofrecuencia (técnica de Stretta).
- B. Suturas endoscópicas con diversos aparatos.
- C. Inyección de materiales inertes biocompatibles o implantación de prótesis.

La efectividad de estas técnicas ha sido probada en adultos en periodos muy cortos de tiempo (6-12 meses), sin estudios controlados o comparativos con otras técnicas establecidas médicas o quirúrgicas. La más utilizada es la técnica de Stretta o de la radiofrecuencia, sobre todo en EE.UU. Se han observado algunas complicaciones escasas pero graves. El uso del polímero Enteryx®, utilizado hace años en las técnicas de implantación, se ha abandonado por las numerosas e importantes complicaciones que presentaba. Las técnicas que persisten, son los métodos térmicos (Estretta) y las endosuturas (Endocinch). Se han expresado preocupaciones sobre el potencial impacto de estas técnicas sobre el tratamiento definitivo y no sabemos si estas técnicas pueden complicar el posterior tratamiento quirúrgico del paciente.

Representan un paso muy grande en la reducción de los costos, aunque no han sido correctamente evaluadas desde el punto de vista económico. Además, en niños solo se han publicado un par de estudios, aunque existen varias comunicaciones a congresos de series cortas y de escaso seguimiento, básicamente con la técnica de las suturas endoscópicas.

Por todo ello, el tratamiento endoscópico de la ERGE debe llevarse a cabo en centros de referencia, con estudios prospectivos apropiadamente controlados y diseñados, para evaluar correctamente el tratamiento con IBP, el coste económico y la eficacia a largo plazo. Una vez que se haya demostrado su utilidad a largo plazo en adultos, es posible que veamos una utilización pediátrica más amplia.

7.3. Implantación de tutores o stents

La implantación de tutores o stents esofágicos es otra de las posibilidades de la endoscopia terapéutica. La indicación más frecuente para este tipo de tratamiento es la estenosis esofágica secundaria a causticación esofágica.

Desde el inicio de su uso en niños, se ha ido ampliando su utilización gracias a la aparición de stents biocompatibles, más fáciles de implantar y con menor riesgo de migración accidental.

La aparición en los últimos años de los stents esofágicos autoexpandibles, adaptados a niños, ha permitido la extensión de esta técnica, cuyo objetivo final es que la zona estenótica causticada permanezca continuamente permeable con un calibre suficiente para no producir disfagia.

Para su implantación, se practica la endoscopia procediendo a la dilatación esofágica rutinaria y tras ella se fijan claramente los límites superior e inferior de la estenosis mediante fluoroscopia, pudiendo señalarse a nivel externo, en la pared torácica, con marcadores radioopacos la zona donde va a ser implantado el stent.

Estos tutores son implantados mediante un aplicador especial, que presenta el stent totalmente comprimido unido a una guía fina de punta roma, que es introducido en esófago y mediante el control radiológico nos permite alcanzar la zona de implantación previamente marcada, en este momento procedemos a la liberación del stent mediante el aplicador, comprobando, tanto radiográfica como endoscópicamente que este ha quedado bien situado. Debe controlarse periódicamente la correcta situación del estent. Entre los 3-7 días se realiza un esofagograma para comprobar la correcta permeabilidad del stent.

Transcurridos de 3 a 6 meses, el tutor es retirado mediante una nueva endoscopia flexible, pero en algunos casos es necesario realizar una endoscopia rígida con pincería de cuerpos extraños para la retirada del mismo.

7.4. Drenaje endoscópico de pseudoquistes pancreáticos.

El drenaje endoscópico de pseudoquistes pancreáticos es actualmente una técnica establecida como segura y efectiva. El drenaje puede realizarse por abordaje gástrico transmural o transpapilar. El drenaje transgástrico es el más utilizado y el preferido por los miembros de la Sociedad Norteamericana de Endoscopia Gastrointestinal, y por la mayoría de endoscopistas de adultos.

La técnica está basada en 4 pasos bien establecidos: punción inicial con una aguja conectada a coagulación monopolar, colocación de una guía, seguidamente dilatación del trayecto gastro-quistico y, por último, implantación de un stent. A veces puede perderse la zona de punción o de acceso al quiste en unos de los pasos, por eso recientemente se ha publicado una nueva técnica, en un solo paso, en la cual la punción del pseudoquiste, colocación de la guía, dilatación del trayecto e implantación del stent es realizado con

un nuevo instrumento llamado “transluminal balloon accesotome” (TBA), con dicho instrumento, el drenaje de pseudoquistes por abordaje transmural gástrico, se ve muy acortado en el tiempo y muy facilitado en su realización.

8. CONCLUSIÓN

La endoscopia terapéutica pediátrica ha tenido y tiene un avance imparable en las últimas décadas. Los nuevos videoendoscopios nos proporcionan mejores y más fiables imágenes, y el instrumental es cada vez más amplio, más versátil, más adaptado a los niños y más específico para cada indicación endoscópica.

Los equipos de endoscopia pediátrica hemos adquirido experiencia en la mayoría de estos actos terapéuticos, como extracción de cuerpos extraños, técnicas hemostáticas, dilatación esofágica, gastrostomía endoscópica percutánea, polipectomía, y aun drenaje de pseudoquistes pancreáticos; pero no ha sido así en el tratamiento endoscópico del reflujo gastroesofágico, donde a rebufo de los gastroenterólogos de adultos comenzamos a tener las primeras experiencias en niños, pero con muchas dudas sobre su efectividad. Lo mismo sucede con la CPER, donde colaboramos siempre con los endoscopistas de adultos, que poseen una mayor experiencia, tanto en la técnica como en la interpretación de los hallazgos, así como un utillaje más adecuado, dada la mayor tasa de patología biliopancreática del adulto. Las nuevas técnicas de mucosectomía endoscópica y resección mucosa endoscópica suponen un reto más para adaptarnos a la nueva endoscopia terapéutica del siglo XXI.

BIBLIOGRAFÍA

General

- Ament ME. New prototype, 1-channel 4-way tip control pediatric upper gastrointestinal fiberscope. *Gastrointest Endosc* 1977, 23: 139-141.
- Bautista Casanovas A, Villanueva Jeremías A, Estévez Martínez E, Méndez Gallart R, Taboada Santomil P, Varela Cives R. Endoscopia digestiva intervencionista en pediatría. *Cir Pediatr* 2006, 19: 191-200.
- Burdelski M. Endoscopy in pediatric gastroenterology. *Eur J Pediatr* 1978, 128: 33-39.
- Cadranel S, Rodesch P, Peeters JP, Cremer M. Fiberendoscopy of the gastrointestinal tract in children. A series of 100 examinations. *Am J Dis Child* 1977, 131: 41-45.
- Cadranel S, Rodesch P. Endoscopy in children. *Gastroenterology* 1976, 71: 711
- Cremer M, Peeters JP, Emonts P, et al. Fiberendoscopy of the gastrointestinal tract in children. Experience with newly designed fiberscope's. *Endoscopy* 1974, 6: 186-189

- Gans SL, Ament M, Christie DL, Liebman WM. Pediatric endoscopy with flexible fiberscopes. *J Pediatr Surg* 1975, 10: 375-380
- Gleason PD, Tedesco FJ, Keating WA. Fiberoptic gastrointestinal endoscopy in infants and children. *J Pediatr* 1974, 85: 810-813.
- Kawai K, Murakami K, Misak F. Endoscopic observations on gastric ulcers in teenagers. *Endoscopy* 1970, 2: 206-208.
- Michaud L. L'endoscopie digestive interventionnelle chez l'enfant. *Arch Pediatr*. 2006, 13: 399-404.
- Mougnot JF, Liguory C, Chapoy P. endoscopie digestive pediatrique interventionnelle. *Arch Fr Pediatr*. 1991, 48: 571-579.
- Mougnot JF, Polonowski C. Apport de la fibroscopie à la gastroentérologie pédiatrique. *Le Pédiateur* 1975, 50: 7-12.
- Ottenjann R. Gastroscopic extraction of a foreign body. *Endoscopy* 1970, 3: 186-189
- Rodesch P, Cadranel S, Peeters JP, et al. Digestive endoscopy with fiberoptics in children. *Acta Paediatr Scand* 1974, 63: 664
- Rodesch P, Cadranel S, Peeters JP, Cremer N, Cremer M. Colonic endoscopy in children. *Acta Paediatr Belg* 1976: 29: 181-184.
- Tedesco FJ, Goldstein PD, Gleason WA, Keating JP. Upper gastrointestinal endoscopy in the pediatric patient. *Gastroenterology* 1976, 70: 492-494.
- Waltzman ML. Management of esophageal coins. *Curr Opin Pediatr*. 2006, 18: 571-574.
- Yardeni D, Yardeni H, Coran AG, Golladay ES. Severe esophageal damage due to button battery ingestion: can it be prevented?. *Pediatr Surg Int*. 2004, 20: 496-501
- Yalçın S, Karnak I, Ciftci AO, Senocak ME, Tanyel FC, Büyükpamukçu N. Foreign body ingestion in children: an analysis of pediatric surgical practice. *Pediatr Surg Int* 2007, 23: 755-761.

1. Cuerpos extraños digestivos

- American Society for Gastrointestinal Endoscopy. Guideline for the management of ingested foreign bodies. *Gastrointest Endosc* 2002, 55: 80280-6.
- Cheng W, Tam PK. Foreign-body ingestion in children: experience with 1265 cases: *J Pediatr Surg* 1999, 34: 1472-1476.
- Crysedale WS, Sendi KS, Yoo YJ. Esophageal foreign bodies in children: 15 years review of 484 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991, 100: 320-324.
- Laugel V, Beladdale J, Escande B, Simeoni U. L'ingestion accidentelle de pile-button. *Arch Pediatr*. 1999, 6: 1231-1235.
- Maluenda Carrillo C, Varea Calderón V. Ingesta de cuerpos extraños. En "Protocolos diagnósticos y terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición en pediatría". Tomo 5 Gastroenterología, Capitulo 16, paginas 153-156
- Martinon-Torres F, Dargallo Carbonell T, Marcos Alonso S, Cabanas Rodriguez P, Gonzalez Alonso N, Almeida Agudin S. Ingestion de cuerpos extraños de plomo. *An Pediatr* 2005, 63: 453-456.
- Olives JP. Ingested foreign bodies. En *Pediatric Gastrointestinal Endoscopy. Textbook and Atlas Editores H. Winter, MS Murphy, JF Mougnot, S Cadranel., BC Decker Inc, 2006. Capitulo 17, paginas 148-152*
- Pavlidis TE, Marakis GN, Triantafyllou A, Psarras K, Kontoulis TM, Sakantamis AK. Management of ingested foreign bodies. How justifiable is a waiting policy?. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2008, 18: 286-287.
- Vandenplas Y, Hachimi-Idriss S, Hauser B. Management of ingested foreign bodies. En *Textbook of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, edited by Stefano Gaundalini. Ed. Taylor & Francis, Londres-New York, 2004, capitulo 41, Paginas 691-700.
- Dilatación esofágica
 - Afzal NA, Albert D, Thomas AL, Thomson M. A child with oesophageal strictures. *Lancet* 2002, 359: 1032.
 - Bautista Casanovas A, Cadranel S. Endoscopic Management of Stenosis and Achalasia. En *Pediatric Gastrointestinal Endoscopy. Textbook and Atlas Editores H. Winter, MS Murphy, JF Mougnot, S Cadranel., BC Decker Inc, 2006. Capitulo 16, paginas 142-147.*
 - Bautista A, Varela R, Villanueva A, Estevez E, Tojo R, Cadranel S. Effects of prednisolone and dexamethasone in children with alkali burns of the oesophagus. *Eur J Pediatr Surg* 1996, 6: 198-203
 - Bautista Casanovas A, Varela Cives A, Prada Arias A, Tojo Sierra A. Esophageal strictures in children: evaluation of two techniques of esophageal dilatation. *Ciencia Pediatría* 1999, 19: 379-384.
 - Bautista Casanovas A, Varela Cives R, Prada Arias M, Villanueva Jeremías A. Actitud terapéutica en las ingestiones de cáusticos. *Anales Españoles de Pediatría* 2000, 52 (S3): 40-46.
 - Bautista Casanovas A y Argüelles Martín F. "Ingesta de cáusticos". En "Protocolos diagnósticos y terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición en pediatría". Tomo 5 Gastroenterología, Capitulo 15, paginas 141-152.
 - Bautista-Casanovas A, Varela-Cives R, Estevez Martinez E, Jardon Bahia JA, Barca PR, Dargallo Carbonell T, Villanueva Jeremias A, Cadranel S, Tojo R. What is the infection risk of oesophageal dilatations?. *Eur J Pediatr* 1998, 157: 901-903.
 - Earlam R, Cunha-Melo JR. Benign oesophageal strictures: historical and technical aspects of dilatation. *Br J Surg* 1981, 68: 829-836.
 - Heran MK, Baird R, Blair GK, Skarsgard ED. Topical mitomycin-C for recalcitrant esophageal strictures: a novel endoscopic/fluoroscopic technique for safe endoluminal delivery. *J Pediatr Surg* 2008, 43: 815-818.
 - Lan LC, Wong KK, Lin SC, Sprigg A, Clarke S, Johnson PR, Tam PK. Endoscopic balloon dilatation of esophageal strictures in infants and children: 17 years' experience and a literature review. *J Pediatr Surg* 2003, 38: 1712-1715.
 - Poddar U, Thapa BR. Benign esophageal strictures in infants and children: results of Savary-Gilliard bougie dilation in 107 Indian children. *Gastrointest Endosc* 2001, 54: 480-484.
 - Varea V, Bautista A. Ingesta de cáusticos. En: *Urgencias Gastrointestinales en el niño*. Argüelles Martín F (ed.). Editorial Prous Science. Barcelona Philadelphia. Barcelona 2000, cap.VII, págs. 57-72.

3. Gastrostomía endoscópica percutánea

- Avitsland TL, Kristensen C, Emblem R, Veenstra M, Mala T, Bjørnland K. Percutaneous endoscopic gastrostomy in children: a safe technique with major symptom relief and high parental satisfaction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006, 43: 624-628
- Bautista A, Estevez E, Dargallo T, Prada M, Villanueva A, Varela R. Percutaneous endoscopic gastrostomy: A review of indications, complications and follow-up. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004, 39 (S1): 342.
- Brant CQ, Stanich P, Ferrari AP Jr. Improvement of children's nutritional status after enteral feeding by PEG: an interim report. *Gastrointest Endosc* 1999, 50: 183-188.
- Gauderer MW, Ponsky JL. A simplified technique for constructing a tube feeding gastrostomy. *Surg Gynecol Obstet* 1981, 152: 83-85.
- Gauderer MWL, Ponsky JL, Izant RJ Jr. Gastrostomy without laparotomy: a percutaneous endoscopic technique. *J Pediatr Surg* 1980, 15: 872-875.
- Ponsky JL y Gauderer MW. Percutaneous endoscopic gastrostomy: a non operative technique for feeding gastrostomy. *Gastrointest Endosc* 1981, 27:9-11.
- Shastri YM, Shirodkar M, Mallath MK. Endoscopic feeding tube placement in patients with cancer: a prospective clinical audit of 2055 procedures in 1866 patients. *Aliment Pharmacol Ther* 2008, 27:649-658.

4. Métodos de hemostasia endoscópica

- Buffoli F, Graffeo M, Nicosia F, et al. Peptic ulcer bleeding: comparisons of two hemostatic procedures. *Am J Gastroenterol* 2001, 96: 89-94.
- Goncalves MEP, Cardoso SR, Maksoud JG. Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: long-term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg* 2000, 35: 401-405.
- Grupka MJ, Benson J. Endoscopic clipping. *J Dig Dis* 2008, 9: 72-78.
- Kay MH, Wyllie R. Alcohol isn't for kids: Endoscopic hemostasis of bleeding peptic ulcers in pediatric patients. *Journal of Pediatrics* 1998, 133: 802.
- Kay MH, Wyllie R. Therapeutic endoscopy for nonvariceal gastrointestinal bleeding. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007, 45:157-171.
- Llach J, Bordas JM, Salmoron JM, et al. A prospective randomized trial of heater probe thermocoagulation versus injection therapy in peptic ulcer hemorrhage. *Gastrointest Endosc* 1996, 43: 117-120.
- Lokesh Babu TG, Jacobson K, Phang M, Riley MR, Barker CC. Endoscopic hemostasis in a neonate with a bleeding duodenal ulcer. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, 41: 244-246.
- Maksoud JG, Goncalves MEP, Porta G, et al. The endoscopic and surgical management of portal hypertension in children: analysis of 123 cases. *J Pediatr Surg* 1991, 26:178-181.
- Olmos JA, Marcolongo M, Pogorelsky V, Varela E, Davolos JR. Argon plasma coagulation for prevention of recurrent bleeding from GI angiodysplasias. *Gastrointest Endosc* 2004, 60: 881-886.

- Piñeiro-Carrero VM, Sullivan CA, Rogers PL. Etiology and treatment of achalasia in the pediatric age group. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 2001, 11: 387-408
- Shimoda R, Iwakiri R, Sakata H, Ogata S, Kikkawa A, Ootani H, Oda K, Ootani A, Tsunada S, Fujimoto K. Evaluation of endoscopic hemostasis with metallic hemoclips for bleeding gastric ulcer: comparison with endoscopic injection of absolute ethanol in a prospective, randomized study. *Am J Gastroenterol* 2003, 98: 2198-2202.
- Yachha SK, Sharma BC, Kumar M, et al. Endoscopic sclerotherapy for esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction: a follow-up study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997, 24: 49-52.
- Zargar SA, Javid G, Khan BA, et al. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatology* 2002, 36: 666-672.

5. Métodos de ablación endoscópica

- Hyer W, Fell J. Polyps and others tumors of the gastrointestinal tract. En *Textbook of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, edited by Stefano Guandalini. Ed. Taylor & Francis, Londres-New York, 2004, capítulo 48, Páginas 771-786.
- Isaza N, Garcia P, Dutta S. Advances in pediatric minimal access therapy: a cautious journey from therapeutic endoscopy to transluminal surgery based on the adult experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008, 46: 359-369.
- Nugent KP, Talbot IC, Hodgson SV, Phillips RK. Solitary juvenile polyps: not a marker for subsequent malignancy. *Gastroenterology* 1993, 105: 698-700.
- Poddar U, Thapa BR, Vaiphei K, Singh K. Colonic polyps: experience of 236 Indian children. *Am J Gastroenterol* 1998, 93: 619-622.
- Perez Roldan F, Gonzalez Carro P, Legaz Huidobro ML, Villafanez Garcia MC, Soto Fernandez S, de Pedro Esteban A, Roncero Garcia-Escribano O, Ruiz Carrillo F.. Endoscopic resection of large colorectal polyps.. *Rev Esp Enferm Dig* 2004, 96: 36-47.
- Saito Y, Uraoka T, Matsuda T, Emura F, Ikehara H, Mashimo Y et al. A pilot study to assess the safety and efficacy of carbon dioxide insufflation during colorectal endoscopic submucosal dissection with the patient under conscious sedation. *Gastrointest Endosc* 2007, 65: 537-542.
- Uchiyama M, Iwafuchi M, Yagi M, Iinuma Y, Kanada S, Ohtaki M, Okamoto H, Hatakeyama K.. Fiberoptic colonoscopic polypectomy in childhood: report and review of cases. *Pediatr Int* 2001, 43: 259-262
- Uraoka T, Kato J, Ishikawa S, Harada K, Kuriyama M, Takemoto K, Kawahara Y, Saito Y, Okada H. Thin endoscope-assisted endoscopic submucosal dissection for large colorectal tumors. *Gastrointestinal Endoscopy* 2007, 66: 836-839

6. Colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (CPER)

- Calvo MM., Bujanda L, Calderón A, Heras I, Cabriada JL, Bernal A, Orive V, Astigarraga E. Comparison between magnetic resonance cholangiopancreatography and ERCP for evaluation of the pancreatic duct. *American Journal of Gastroenterology* 2002, 97: 347-353.

- Durakbasa CU, Balik E, Yamaner S, Bulut T, Büyükuncu Y, Sökücü N, et al . Diagnostic and therapeutic endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) in children and adolescents: experience in a single institution. *Eur J Pediatr Surg* 2008, 18: 241-244.
- Liguory C, Andrade de Paulo G, Mougenot JF. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography. En *Pediatric Gastrointestinal Endoscopy. Textbook and Atlas* Editores H. Winter, MS Murphy, JF Mougenot, S Cadranet., BC Decker Inc, 2006. Capitulo 13, paginas 106-129.
- Pfau PR, Chelimsky GG, Kinnard MF, Sivak MV Jr, Wong RC, Isenberg GA, Gurumurthy P, Chak A. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in children and adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002, 35: 619-623
- Poddar U, Thapa BR, Bhasin DK, et al. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the management of pancreaticobiliary disorders in children. *J Gastroenterol Hepatol* 2001, 16: 927-31.
- Romagnuolo J, Bardou M, Rahme E, Joseph L, Reinhold C, Barkun AN. Magnetic Resonance Cholangiopancreatography: A Meta-Analysis of Test Performance in Suspected Biliary Disease. *Ann Intern Med* 2003, 139: 547-557.
- Vakil N, Sharma P. Review article: endoscopic treatments for gastro-oesophageal reflux disease. *Aliment Pharmacol Ther* 2003, 17: 1427-1434
- Vegting IL, Tabbers MM, Taminiau JA, Aronson DC, Benninga MA, Rauws EA. Is endoscopic retrograde cholangiopancreatography valuable and safe in children of all ages?. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009, 48: 66-71
- Durakbasa CU, Balik E, Yamaner S, Bulut T, Büyükuncu Y, Sökücü N, et al . Diagnostic and therapeutic endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) in children and adolescents: experience in a single institution. *Eur J Pediatr Surg* 1993, 8: 2-7.
- Fry SW, Fleischer DE. Management of refractory benign esophageal stricture with a new biodegradable stent. *Gastrointest Endosc* 1997; 45: 179-182.
- Hurwitz M, Bahar RJ, Ament ME, et al. Evaluation of the use of botulinum toxin in children with achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000, 30: 509-514.
- Jeansonne LO 4th, White BC, Nguyen V, Jafri SM, Swafford V, Katchooi M, Khaitan L, Davis SS, Smith CD, Sedghi S, Lin E. Endoluminal Full-Thickness Plication and Radiofrequency Treatments for GERD: An Outcomes Comparison. *Arch Surg* 2009, 144: 19-24.
- Karnak I, Senocak ME, Tanyel FC, Buyukpamukcu N. Achalasia in childhood: surgical treatment and outcome. *Eur J Pediatr Surg* 2001, 11: 223-229.
- Mutaf O. Treatment of corrosive esophageal strictures by long-term stenting. *J Pediatr Surg*. 1996, 31: 681-685.
- Pasricha PJ, Ravich WJ, Hendrix TR, et al. Intrasphincteric botulinum toxin for the treatment of achalasia. *N Engl J Med* 1995, 332: 774-778.
- Portale G, Filipi CJ, Peters JH. A current assessment of endoluminal approaches to the treatment of gastroesophageal reflux disease. *Surg Innov* 2004, 11: 225-234.
- Reddy DN, Gupta R, Lakhtakia S, Jalal PK, Rao GV. Use of a novel transluminal balloon accessotome in transmural drainage of pancreatic pseudocyst. *Gastrointest Endosc*. 2008, 68: 362-365.
- Rothstein R, Filipi C, Caca K, Pruitt R, Mergener K, Torquati A, Haber G, Chen Y, Chang K, Wong D, Deviere J, Pleskow D, Lightdale C, Ades A, Kozarek R, Richards W, Lembo A. Endoscopic full-thickness plication for the treatment of gastroesophageal reflux disease: a randomized, sham-controlled trial. *Gastroenterology* 2006, 131: 704-712
- Thomson M, Fritscher-Ravens A, Hall S, Afzal N, Ashwood P, Swain CP. Endoluminal gastroplication in children with significant gastro-oesophageal reflux disease. *Gut* 2004, 53: 1745-1750.
- Zerbib F, Thetiot V, Richy F, Benajah DA, Message L, Lamouliatte H. Repeated pneumatic dilations as long-term maintenance therapy for esophageal achalasia. *Am J Gastroenterol* 2006, 101: 692-697.

7. Otras técnicas: inyección de toxina botulínica; tratamiento endoscópico del RGE; implantación de tutores o stents, drenajes pseudoquistes, etc.

- Broto J, Asensio M, Soler Jorro C, Marhuenda C, Gil Vernet JM, Acosta D, Boix Ochoa J. Conservative treatment of caustic esophageal injuries in children. 20 years of experience. *Pediatr Surg Int* 1999; 15: 323-325
- Cano Novillo I, Benavent Gordo MI, Garcia Vazquez A, Portela Casalod E. Tratamiento alternativo del reflujo gastroesofágico: Plicatura gástrica endoluminal. *Cir Pediatr* 2004, 17: 113-117.
- Coln D, Chang JH. Experience with esophageal stenting for caustic burns in children. *J Pediatr Surg* 1986, 21: 588-591.
- De Peppo F, Rivosecchi M, Federici G, Matarazzo E, Ponticelli A, Shingo P, Dall'Oglio L. Conservative treatment of

Nutrición en los errores innatos del metabolismo

J. Dalmau Serra, I. Vitoria Miñana

Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital Infantil La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

Los errores innatos del metabolismo (EIM) son un conjunto de enfermedades causadas por una mutación genética que produce una alteración en la estructura o en la función de un enzima o coenzima, lo que conlleva una alteración en la fisiología celular. Los avances en el conocimiento de las bases bioquímicas y moleculares de estos EIM han permitido un mayor número de diagnósticos y la posibilidad de iniciar tratamientos precoces. Éstos pueden ser sintomáticos (por ejemplo, tratar la hiperamonemia o la hipoglucemia), de soporte vital, enzimáticos, nutricionales, etc. De todos ellos, con el que se tiene mayor experiencia acumulada es el tratamiento nutricional, ya que es con el que se ha demostrado mayor eficacia y en un mayor número de enfermedades. A pesar de ello nuestros conocimientos están aún lejos de ser satisfactorios debido a que no se conoce exactamente los requerimientos nutricionales de los pacientes afectados de un EIM. De hecho, estos pacientes son un verdadero modelo biológico⁽¹⁾ en el que se ha ido ensayando diversos tipos de tratamientos nutricionales, y la evolución de los pacientes nos ha ido enseñando tanto su eficacia como sus efectos no deseados, e incluso efectos patológicos no conocidos ni sospechados antes de iniciar el tratamiento. De ahí la necesidad de actualizar periódicamente nuestros conocimientos en el tratamiento nutricional de los pacientes afectados de un EIM.

BASES FISIOPATOLÓGICAS

La mutación genética que produce el parcial o total déficit de función de un enzima o coenzima ocasiona el acúmulo de sustancias o de sus metabolitos alternativos, previos a la reacción afectada o deficiencia de los metabolitos pos-

teriores. Por ello, el tratamiento consiste en reducir el acúmulo de estas sustancias mediante la restricción del sustrato de los mismos, disminuir o eliminar los metabolitos tóxicos, prevenir la deficiencia de sustancias que pueden haberse convertido en esenciales y estimular la capacidad enzimática residual cuando ello sea posible⁽²⁾. Existen diferentes medidas nutricionales y dietéticas para conseguir alguno de estos efectos y que han mostrado en mayor o menor medida su efectividad en algunos EIM^(3,4) (Tabla I).

ENFERMEDADES QUE RESPONDEN A MEDIDAS DIETÉTICAS Y NUTRICIONALES.

1. Errores innatos del metabolismo de las proteínas

En este grupo se encuentran las aminoacidopatías de las que se tiene mayor experiencia: fenilcetonuria (PKU), tirosinemia tipo 1, homocistinuria, enfermedad de jarabe de arce (MSUD) y acidemias orgánicas (principalmente las acidemias isovalérica, propiónica y metilmalónica), así como en las alteraciones del ciclo de la urea.

Desde el punto de vista fisiopatológico el tratamiento de las aminoacidopatías consiste en eliminar el o los aminoácidos que no pueden ser metabolizados, junto con un aporte proteico “de seguridad”. El tratamiento de las alteraciones del ciclo de la urea consiste en administrar el mínimo proteico según la tolerancia de cada paciente. El problema se plantea al considerar que no se conocen exactamente las necesidades de proteínas de un niño sano. De hecho en las sucesivas ediciones de las DRA se constata la disminución de los requerimientos de proteínas a todas las edades⁽⁵⁾, e incluso las recientes recomendaciones de la FAO/OMS⁽⁶⁾ aún rebajan más los requerimientos proteicos: para lactantes de 6 meses 1,31 g/Kg, a los 12 meses 1,14 g/Kg, a los 18 meses 1,03 g/Kg y a los 2 años 0,97 g/Kg. Lo mismo ocurre con los requerimientos de cada aminoácido, siendo las recomendaciones recientes un 73% de promedio inferiores con respecto a las recomendaciones anteriores⁽⁷⁾.

TABLA I.

1. Errores innatos del metabolismo de las proteínas

Enfermedad	Tipo de dieta	Efectividad
Fenilcetonuria	↓ Fenilalanina	+++++
Homocistinuria	↓ Metionina	++ /++++
Jarabe de arce	↓ Leucina, isoleucina, valina	++++
Tirosinemia tipo 1	↓ Fenilalanina, tirosina	++/++++
Acidemias orgánicas	↓ Proteínas	+ /++
	↓ Aminoácidos específicos	
Aciduria glutárica 1	↓ Lisina	++/++++
Alteraciones ciclo urea	↓ Proteínas	+ /++

2. Errores innatos del metabolismo de los lípidos

Enfermedad	Tipo de dieta	Efectividad
Alteración β-oxidación ácidos grasos	↓ ácidos grasos	++/+++
Hipercolesterolemia familiar	↓ grasa saturada y colesterol	++/+++
Deficiencia de lipoprotein-lipasa	↓ grasa, ↑ MCT	++/+++

3. Errores innatos del metabolismo de los hidratos de carbono

Enfermedad	Tipo de dieta	Efectividad
Galactosemia	No galactosa	++++ (¿SNC, ovarios?)
Intolerancia hereditaria a fructosa	No fructosa	++++
Glucogenosis	≠ carbohidratos	++/+++

En los niños afectados de EIM de las proteínas no se conocen las necesidades proteicas. Dado que al eliminar aminoácidos esenciales se disminuye el valor biológico de las proteínas, la tendencia ha sido dar un total proteico por encima de las recomendaciones. Sin embargo estudios muy minuciosos han demostrado que con una ingesta proteica del 60% de la normal, equivalente a 0,7 g/Kg en un lactante, se puede tener un crecimiento adecuado y con buena tolerancia⁽⁸⁾. En cualquier caso parece que el aporte proteico, adaptado a la tolerancia individual de cada paciente, no debería ser inferior a 1,5 g/100 Kcal, con un cociente de proteínas de alto/bajo valor biológico cercano a 1. Sin embargo, diferentes centros europeos recomiendan a sus pacientes aportes muy diferentes de proteínas y calorías, basados en las diferentes recomendaciones para niños sanos antes citadas⁽⁹⁾.

En ocasiones es necesario aportar aminoácidos que se convierten en esenciales al estar bloqueada la vía metabólica del aminoácido esencial, como es la tirosina en el caso de la PKU, o de la arginina o citrulina en determinadas enfermedades del ciclo de la urea. Dado que estos suplementos no pueden darse con alimentos hay que administrarlos en forma de suplementos. El problema es conocer la dosis que precisa cada paciente, y una vez más, diferentes centros europeos especializados en el tratamiento de las EIM utilizan diferentes tipos de suplementos de aminoácidos, y a diferentes dosis⁽³⁾.

Todo ello pone en evidencia la necesidad de disponer de unos marcadores biológicos que indiquen la idoneidad de una dieta tan especial como es la de un paciente afecto de una EIM. El crecimiento y desarrollo adecuado junto con los parámetros bioquímicos nutricionales básicos han sido clásicamente los indicadores de la eficacia de la dieta. Al excluir de la dieta los alimentos proteicos (carne, pescado, huevos, legumbres, lácteos) las posibles deficiencias pueden ser de proteínas (albúmina sérica), vitamina B₁₂, hierro, zinc, ácidos grasos esenciales, etc., por lo que hay que realizar su control analítico. No obstante, la normalidad en estos parámetros no significa necesariamente que el EIM de las proteínas esté bien controlado. Por ello, se precisan marcadores más específicos para cada enfermedad, como son las determinaciones del aminoácido problema, que deben mantenerse dentro de un determinado margen en cada enfermedad⁽¹⁰⁾. Sin embargo, las concentraciones plasmáticas de aminoácidos tampoco son suficientes, ya que no reflejan la concentración de cada uno de ellos (o de sus metabolitos) en determinados órganos; se sabe que el metabolismo de las proteínas es diferente en determinados tipos de células o en determinados órganos, y que el efecto patogénico de un determinado metabolito puede ocurrir en un órgano, como por ejemplo en el SNC en donde su concentración puede variar enormemente con respecto a su concentración plasmática⁽¹¹⁾. Esto es especialmente cierto para la PKU, MSUD, alteraciones del ciclo

TABLA II. EIM de las proteínas que responden a la vitaminoterapia.

Enfermedad	Vitamina	Dosis	Eficacia
Acidemia metilmalónica	Biotina	1 mg/semana	+
Deficiencia biotinasa	Biotina	5-10 mg/d	++++
Aciduria glutárica 1	Riboflavina	20-40 mg/d	+/-
Homocistinuria	Piridoxina	50-500 mg/d	+++
Jarabe de arce	Tiamina	10-100 mg/d	+/-

de la urea y la hiperglicemia no cetósica⁽¹¹⁾. Las técnicas actuales para la determinación de estos metabolitos como la RMN espectroscópica no son suficientemente sensibles para su valoración en los pacientes, por lo que la investigación básica deberá proporcionar la identificación de determinadas sustancias o ARN de determinadas proteínas que sirvan de marcadores biológicos para el control de estas enfermedades.

Lo que sí ha proporcionado la investigación experimental es el conocimiento de los mecanismos de transporte de aminoácidos a través de la barrera hematoencefálica, lo que ha contribuido a la posibilidad de desarrollar nuevos tratamientos. Por ejemplo, en la PKU se ha desarrollado la hipótesis de los “aminoácidos neutros grandes” (LNAA) (fenilalanina, tirosina, leucina, metionina, isoleucina, triptófano, histidina, valina, treonina y glutamina) que ha mostrado cómo el transporte de los LNAA al SNC se hace mediante la vía sistema LAT1; éste tiene una alta afinidad por los LNAA y es muy sensible a las variaciones de concentraciones de cada aminoácido en plasma, estableciéndose una inhibición competitiva entre ellos, de tal manera que la suplementación de todos ellos, menos de fenilalanina, saturaría el transportador y en consecuencia habría menor concentración en el SNC⁽¹²⁾. Igual puede hacerse en la MSUD con respecto a la leucina⁽¹³⁾. Por ello, actualmente se dispone de la posibilidad de tratar estas enfermedades mediante los suplementos de LNAA. Una vez más el problema surge al valorar la proporción que deben guardar entre sí los LNAA a administrar y la cantidad total de ellos, así como a partir de que edad puede utilizarse y su seguridad en embarazadas.

Otra posibilidad de tratamiento de los EIM de las proteínas la constituye la administración de vitaminas a dosis farmacológicas que actúan como cofactores, cuya eficacia es muy diversa, tanto en las distintas variantes de cada enfermedad como en la respuesta individual de cada paciente⁽¹⁴⁾. (Tabla II).

Una variante del tratamiento con megadosis de vitaminas para estimular la actividad enzimática residual es el tratamiento de chaperones, moléculas pequeñas que pueden administrarse por vía oral y que permiten el desplegamiento de algunos enzimas, de tal manera que permiten expresar al máximo su actividad⁽⁴⁾.

2. Errores innatos del metabolismo de los lípidos

Algunas de las enfermedades englobadas en los trastornos de la β -oxidación de los ácidos grasos (T- β OAG) responden a las modificaciones de la cantidad y calidad del aporte de lípidos^(2,15). En los T- β OAG de cadena larga y muy larga el tratamiento se basa en evitar el ayuno y controlar la lipólisis mediante una dieta rica en carbohidratos de absorción lenta. Para ello, hay que administrar comidas frecuentes que contengan almidón y/o carbohidratos complejos. A partir de los 8-10 meses se puede introducir el almidón de maíz crudo. Los carbohidratos deben aportar el 60-65% del total de las calorías. Las grasas pueden administrarse en forma de MCT. En lactantes pequeños pueden administrarse fórmulas alimentarias en las que se ha modificado cualitativamente las grasas, módulos exentos de grasa para suplementar el resto de la alimentación.

En el tratamiento de los T- β OAG de cadena media hay que evitar los alimentos ricos en MCT (coco, aceite de coco, fórmulas lácteas enriquecidas con MCT).

El riesgo de las modificaciones cuantitativas de los lípidos de la dieta es el limitado aporte calórico y de vitaminas liposolubles insuficiente, por lo que este tipo de dietas deben ser controladas estrictamente por equipos expertos. Asimismo, la eliminación de ácidos grasos de cadena larga y muy larga puede ocasionar deficiencia de ácidos grasos esenciales.

El uso de detoxificadores, como la carnitina es controvertido, por lo que debe hacerse determinaciones analíticas para valorar su administración. En los T- β OAG de cadena larga no debe utilizarse. La riboflavina se utiliza en la deficiencia múltiple de acyl-CoA-DH.

El síndrome de Smith-Lemli-Opitz es el más frecuente de los EIM del colesterol. El tratamiento con colesterol, ya sea mediante alimentos (huevos, vísceras) o medicamentos mejora el perfil bioquímico, y parece mejorar clínicamente a los pacientes.

La eficacia del tratamiento de la hipercolesterolemia familiar monogénica mediante la restricción de ácidos grasos saturados y colesterol es ampliamente reconocida. Las nuevas posibilidades de tratamiento de esta enfermedad es la utilización de los inhibidores de la síntesis intracelular de colesterol que produce una expresión del gen de los receptores de LDL y, por tanto, la metabolización del colesterol LDL.

La dieta baja en grasas es útil en la deficiencia de lipoprotein-lipasa. En las formas más graves y peor respondedoras de esta enfermedad la utilización de ácidos grasos ω -3 ha resultado eficaz⁽¹⁶⁾.

3. Errores innatos del metabolismo de los hidratos de carbono

La dieta sin galactosa/lactosa en la galactosemia, y sin fructosa en la intolerancia hereditaria a la fructosa es muy eficaz. Sin embargo, tras años de uso, actualmente se sabe que en el caso de la galactosemia puede no prevenir la disfunción ovárica y algunos trastornos en el SNC.

Por otra parte, las características exactas de la dieta no son bien conocidas, existiendo un grupo de alimentos que por su contenido de galactosa soluble, rafinosa, etc., diferentes centros con experiencia en esta enfermedad usan dietas diferentes.

Asimismo estas dietas pueden no aportar suficiente calcio y vitamina C, por lo que hay que administrarlo preventivamente.

Las glucogenosis son un grupo de enfermedades cuyo tratamiento tiene como objetivo mantener niveles óptimos de glucemia y prevenir sus oscilaciones, especialmente la hipoglucemia. Por ello, el tratamiento dietético es fundamental. En este caso una dieta rica en hidratos de carbono, hasta el 60% del total de calorías (salvo quizás en la glucogenosis tipo III), es la base del tratamiento. En estas enfermedades es imprescindible aportes muy frecuentes de alimentos para prevenir las oscilaciones de la glucemia, por lo que la técnica (gastroclisis nocturna, gastrostomía) es tan importante como las características de la dieta. Este tipo de dietas pueden ser deficitarias en calcio, ácido ascórbico y otros micronutrientes, por lo que es necesario emplear suplementos vitamínico-minerales para un crecimiento y desarrollo adecuados.

4. Otros errores innatos del metabolismo: Enfermedades peroxisomales

Son un grupo de enfermedades en las que las funciones de los peroxisomas están alterados; entre estas funciones está la β OAG de cadena muy larga, del ácido fitánico, la biosíntesis de éterlípidos (tipos de fosfolípidos del SNC, corazón y músculo esquelético, como por ejemplo los plasmalógenos), biosíntesis del colesterol y de los ácidos biliares.

En este grupo de enfermedades se encuentran el síndrome de Zellweger, enfermedad de Refsum, adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, etc.

El mejor conocimiento de las bases bioquímicas de estas enfermedades ha llevado a intentar algunos tratamientos con dietas especiales y suplementos dietéticos. Algunas enfermedades peroxisomales que cursan con aumento de las concentraciones sanguíneas de ácido fitánico (como la condro-

displasia rizomiélica, enfermedad de Refsum, etc.) se ha intentado dietas pobres con ácido fitánico, con lo que se ha conseguido mejoras en el perfil bioquímico, aunque los resultados clínicos no sean evidentes. En el síndrome de Zellweger el tratamiento con ácido docosohexaenoico ha sido eficaz en algunos casos. En la adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X en la que hay acúmulo de ácidos grasos de cadena muy larga (C24:0 a C28:0) se ha ensayado tratamiento con una mezcla de ácidos grasos monoinsaturados (glicerol trioleato más glicerol triurecato en proporción de 4 a 1) (aceite de Lorenzo), con el fin de competir con los ácidos grasos saturados y disminuir así la síntesis de C26;0. Con este tratamiento se ha conseguido la disminución de este ácido graso, pero en contrapartida se produce un gran aumento de los niveles de otros ácidos grasos como el 26:1 ω 9 y una marcada disminución de los poliinsaturados, así como trastornos de la plaquetogénesis. Clínicamente no ha habido mejorías⁽¹⁷⁾. Este caso ilustra claramente que en ocasiones los tratamientos con dietas muy especiales o con determinados suplementos/medicamentos se logra una mejoría en los metabolitos alterados primariamente, pero empeoramiento en otros metabolitos, sin eficacia clínica.

COMENTARIOS

Actualmente se dispone de un amplio abanico para el tratamiento de los EIM, tanto en las fases agudas como en las formas crónicas. En éstas puede utilizarse fármacos y nutrientes que regulen la expresión de algunos genes (p.ejem. ezetimibe en la hipercolesterolemia familiar), que bloqueen los receptores de los metabolitos tóxicos (p. ejem. dextrometorfano en la hiperglicinemia no cetósica), detoxificadores (carnitina en algunas acidemias orgánicas, benzoato sódico en las enfermedades del ciclo de la urea), tratamientos enzimáticos sustitutivos (enfermedad de Gaucher, Hurler, Hunter, Fabry, etc.), etc. Existen tratamientos más agresivos, pero curativos total o parcialmente, como los trasplantes de hígado o médula ósea, así como la terapia génica de la que ya hay grandes avances para enfermedades frecuentes como la PKU⁽¹⁸⁾.

Sin embargo el tratamiento del que se tiene mayor experiencia en tiempo y eficacia es el nutricional, consistente en eliminar el/los nutriente/s tóxicos de la dieta, administrar los que se convierten en esenciales al modificar la dieta, y/o administrar ciertos nutrientes a dosis farmacológicas (vitaminas, ácidos grasos esenciales, etc) con el fin de estimular la capacidad enzimática residual.

Las modificaciones dietéticas deben ser realizadas por equipos expertos, ya que no se conoce la dieta "ideal" para cada enfermedad. Además, pueden ser deficitarias en energía, macro y micronutrientes, y tienen que ser apetecibles⁽¹⁹⁾. Actualmente se está viendo efectos secundarios tras años de

utilización. Así pues hay que saber qué enfermedades responden a tratamiento dietético, cómo modificar la dieta, efectos secundarios de las dietas modificadas y riesgos de las mismas. Por ello, es necesario un equipo compuesto por un nutricionista, dietista y restaurador en la confección y control de este tipo de dietas.

Actualmente hay más de 700 EIM descritos⁽²⁰⁾, y aunque se ha progresado mucho en los diversos tratamientos enumerados anteriormente, y muy especialmente en los tratamientos nutricionales, el número de enfermedades susceptibles a alguno de estos tratamientos y la eficacia de los mismos está aun lejos de ser satisfactoria⁽²¹⁾, por lo que es imprescindible intensificar la investigación y aumentar el número de unidades clínicas especializadas en estas enfermedades.

BIBLIOGRAFÍA

- Sanjurjo P, Baldellou A, Aldámiz-Echeverría L: Nutrición y errores innatos del metabolismo. En Sanjurjo P, Baldellou A (eds). Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. 2ª Edición. Madrid: Ergon; 2006. p. 211-228.
- Ruiz M, Sánchez Valverde F, Dalmau J, Gómez L. Tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo. Madrid: Drug Farma; 2007.
- Walter JH, MacDonald A. The use of amino acid supplements in inherited metabolic disease. *J Inherit Metab Dis* 2006; 29: 279-280.
- Walter JH, Wraith JE. Treatment: Present status and new trends. En Fernandes J, Saudubray JM, Van den Berghe G, Walter JH (eds). *Inborn metabolic diseases*. 4th ed. Berlin: Springer; 2006. p. 82-97.
- Standing Committee on the Scientific Evaluation of Dietary Reference Intakes. Food and Nutrition Board. Institute of Medicine. Dietary Reference intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein and aminoacids. Washington: National Academy Press; 2002.
- Report of a Joint FAO/WHO/UNV Expert Consultation. Protein and aminoacids requirements. Geneva; 2007.
- Gil A, Uauy R, Dalmau J, y Comité de Nutrición de la AEP. Bases para una alimentación complementaria adecuada a los lactantes y los niños de corta edad. *An Pediatr (Barc)* 2006; 65: 481-495.
- Brusilow SW, Valle DL, Batshaw ML. New pathways of nitrogen excretion in inborn errors of urea synthesis. *Lancet* 1979; 15: 452-454.
- Zwickler T, Lindner M, Aydin AB, et al. Diagnostic work-up and management of patients with isolated methylmalonic acidurias in European metabolic centres. *J Inher Metab Dis* 2008; 31: 361-367.
- Blau N, Hoffmann GF, Leonard J, Clarke JTR (eds). *Physician's guide to the treatment and follow-up of metabolic diseases*. Berlin: Springer-Verlag; 2006.
- Bachmann C. Interpretation of plasma amino acids in the follow-up of patients: The impact of compartmentation. *J Inher Metab Dis* 2008; 31: 7-10.
- Kölker S, Sauer SW, Hoffmann GF, et al. Pathogenesis of CNS involvement in disorders of amino and organic acid metabolism. *J Inher Metab Dis* 2008; 31: 194-204.
- Strauss KA, Morton DH. Branched-chain ketoacyl dehydrogenase deficiency: Maple syrup disease. *Curr Treat Options Neurol* 2003; 5: 329-341.
- Clayton PT. B6-responsive disorders: A model of vitamin dependency. *J Inher Metab Dis* 2006; 29: 317-326.
- Peña L, Sanjurjo P. Alteraciones de la b-oxidación y del sistema carnitina. En: Sanjurjo P, Baldellou A (eds). *Enfermedades metabólicas hereditarias*. 2ª Edición. Madrid: Ergon; 2006. p 407-428.
- McKenney JM, Sica D. Role of prescription omega-3 fatty acids in the treatment of hypertriglyceridemia. *Pharmacotherapy* 2007; 27: 715-728.
- Martínez M. Enfermedades peroxisomales generalizadas: nuevo enfoque terapéutico. En: Sanjurjo P, Baldellou A (eds). *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias*. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2006. p. 713-721.
- Ding Z, Georgiev P, Thony B. Correction of murine PKU following AAV-mediated intramuscular expression of a complete phenylalanine hydroxylating system. *Mol Ther* 2008; 16: 673-681.
- Dalmau J, Letelier P, González P, Ortega S. *Recetas bajas en proteínas. Dietas para fenilcetonuria y otras aminoacidopatías*. Madrid: Grupo Saned; 2008.
- Treacy EP, Valle D, Scriver CR. Treatment of genetic disease. En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D (eds). *The metabolic & molecular bases of inherited disease*. 8th edition. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 175-191.
- Leonard JV. Komrower lecture: Treatment of inborn errors of metabolism: A review. *J Inher Metab Dis* 2006; 29: 275-278.

COMUNICACIONES MESA HEPATOLOGIA

Jueves 21 de mayo de 2009, 16.00 h

SHUNT PORTO-CAVA CONGÉNITO, UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA. Cuadrado S, Manzano MJ, Plaza M, Hierro L, de la Vega A, Camarena C, Muñoz Bartolo G, Frauca E, Parrón M, López Santamaría M, Jara P. *Servicios de Hepatología, Radiología, y Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción: Los shunts porto-cava congénitos (malformación de Abernethy) son anomalías del desarrollo embrionario. Consisten en la derivación del flujo portal a cava inferior, en su totalidad (tipo I; Ia: drenaje de venas esplénica y mesentérica superior por separado, Ib: drenaje común en la cava de esplénica y mesentérica superior) o en parte (tipo II, conexión de porta a cava, manteniendo parte de flujo al hígado). La porta intrahepática es agenésica o atrésica (tipo I) o hipoplásica (tipo II). Las consecuencias posibles son: 1) pérdida de flujo al parénquima hepático, con atrofia, disfunción, y/o hiperplasia nodular (o tumores), 2) hipertensión portal, y/o 3) síntomas del cortocircuito (hiperamoniemia, encefalopatía, síndrome hepatopulmonar, hipertensión pulmonar). Además, al tratarse de una malformación, puede asociar anomalías en otros órganos.

Objetivos: Describir pacientes con shunt porto-cava congénito (síndrome de Abernethy) observados en nuestro centro.

Pacientes: 7 niños (5 varones, 2 mujeres) diagnosticados por técnicas de imagen (ecografía, angiorresonancia) en contexto casual (n=4) o por síntomas: esplenomegalia (2), colecistitis (1). La edad al final del seguimiento fue de 4 a 17 años (6 de 7 continúan en revisión por nuestro Servicio).

Resultados: El tipo de shunt fue I en 6 casos y II en 1 caso.

1) *Consecuencias sobre el hígado y evaluación de signos de hipertensión portal:*

- a) Shunt tipo I (n=6): el hígado presentó calcificaciones (1), nódulos hiperecogénicos (3), hiperplasia nodular focal (1), hígado atrófico (1). Hubo elevación ligera de AST/ALT en 4. Un niño mostró esplenomegalia y esteatosis en biopsia.

b) Shunt tipo II (n=1): el hígado tenía morfología normal, con esteatosis en biopsia, y esplenomegalia gigante con varices esofágicas grado II. Además del shunt se observó cavernomatosis portal.

2) *Consecuencias sistémicas del cortocircuito:* ninguno mostró encefalopatía atribuible a shunt, ni hipertensión pulmonar. Hubo acropaquias en 1 (shunt tipo II).

3) *Anomalías asociadas:* a) Cardiovasculares (n=5): CIV-CIA, FOP, insuficiencia tricuspídea, CIV, DAP-válvula aórtica bicúspide. b) Genitourinarias (n=5): hipospadias, hernia inguinal, displasia renal-reflujo vesicoureteral, poliquistosis renal, testes en ascensor. c) Endocrinológicas (n=2): hiperplasia suprarrenal, pubertad precoz (2). d) Neurológicas (n=4): retraso psíquico (3), microcefalia. e) Digestivas (n=2): reflujo gastro-esofágico, colelitiasis. e) Cromosomopatía (n=1): trisomía 21.

Conclusiones: La malformación de Abernethy se detectó en niños con patologías que afectaban a muy diversos órganos, sin un patrón predominante. El shunt completo porto-cava fue el más frecuente. No hubo en la edad pediátrica consecuencias sistémicas del cortocircuito en 6 de 7 casos; el problema más evidente fue el trastorno morfológico hepático (nódulos múltiples o hiperplasia nodular focal). Puede causar hipertensión portal (2 de 7 casos) y el seguimiento debe ser continuado por posibles consecuencias en adultos: hipertensión pulmonar y encefalopatía.

ASCITIS Y HEMORRAGIA DIGESTIVA EN NIÑOS CANDIDATOS A TRASPLANTE HEPÁTICO. Muñoz Bartolo G, de la Vega A, Hierro L, Camarena C, Díaz MC, Frauca E, Leal N, Encinas JL, Hernández F, Murcia J, Gámez M, López Santamaría, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos: Analizar la frecuencia y gravedad de los eventos (ascitis y hemorragia) que complican la hepatopatía grave aguda y crónica.

Pacientes y métodos: Se analizó la incidencia de ascitis y hemorragia digestiva en 63 niños consecutivos afectados de hepatopatía aguda o crónica (excluyendo defectos metabólicos sin cirrosis y tumores), incluidos en lista de espera de

trasplante hepático (TH) en el periodo 1/2007 a 2/2009. El diagnóstico era: fallo agudo (n=4), atresia biliar (n=31; 49%), colestasis hereditaria (n=8), def. de Alfa1AT (n=5), cirrosis (n=12; motivos: idiopática, FQ, CEP, autoinmune, Budd-Chiari, hemocromatosis) y fibrosis hepática congénita (n=3). La edad final (mediana) es de 1,7 años (fin de seguimiento o realización de TH) con rango 0,12 a 17 años. La gravedad final fue: PELD < 13 en 31 niños (49%), PELD 13 a 22 en 14 (22%) y PELD ≥ 23 en 18 (28,4%).

Resultados:

- 1) Hubo ascitis en n=35 (55,5%) y hemorragia en n=24 (38%); ambos problemas afectaron a n=19 (30%).
- 2) Ascitis: afectó a 100% Fallo agudo, 61% ABE, y 43% otras hepatopatías. Según PELD, afectó a 7/31 (22,5%) con PELD < 13 y 28/32 (87,5%) con PELD ≥ 13. Los niños con ascitis tuvieron cifras de bilirrubina más elevadas, y cifras de albúmina, APP, y sodio sérico significativamente menores que los niños sin ascitis. En los niños con ascitis hubo Na<130 mEq/L en el 25%, un brote de intensa elevación de AST/ALT en el 28,5% (n=10), en n=19 (54%) coexistía fiebre/datos analíticos sugerentes de infección. El tratamiento aplicado fue: espironolactona (100%), furosemida (n=22; 63%), plasma/albumina (n=18; 51%), terlipresina (n=10; 28%), paracentesis (n=6; 17%), diálisis/hemofiltración (n=2; 5%) y ventilación mecánica (n=2; 5%).
- 3) Hemorragia: afectó al 25% Fallo agudo, 35% ABE, 42% otras hepatopatías. Hubo hemorragia en 22,5% de niños con PELD<13 y 53% con PELD ≥ 13. Las cifras de APP y albúmina fueron menores en niños con hemorragia comparado con los no afectados. El tratamiento aplicado fue ranitidina/omeprazol en todos, plasma o concentrado de factores (45%), somatostatina (41%), endoscopia (21%), drogas vasoactivas para sostén hemodinámico (21%). Tras la hemorragia un 25% fue tratado con propranolol.
- 4) El fallecimiento ocurrió en 6/63 niños en espera. Los 6 tuvieron ambas complicaciones (ascitis y hemorragia).
- 5) No hubo diferencias significativas en supervivencia de injerto o paciente post-TH entre niños con ascitis o hemorragia, comparado con los no afectados.

Conclusiones: La ascitis y hemorragia digestiva complican la hepatopatía aguda y crónica, tienen relación con la gravedad analítica y aumentan el riesgo de fallecimiento en espera de TH.

COMPLICACIONES VENOSAS EN EL TRASPLANTE HEPÁTICO EN NIÑOS: TRATAMIENTO CON ANGIOPLASTIA PERCUTÁNEA. Gilbert Pérez JJ, González de Caldas Marchal R, Zurera Tendero L, López Cillero P, Jiménez Gómez J, Rodríguez Reynoso MF, Sánchez Ruiz F. *Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

Objetivos: Analizar la incidencia de complicaciones venosas a largo plazo, incluyendo estenosis portales y de la vena cava que se producen en pacientes trasplantados hepáticos de una población pediátrica. Analizar las características demográficas, clínica de presentación y efectividad y seguridad del tratamiento percutáneo de estas lesiones.

Material y métodos: Del total de 825 trasplantes hepáticos realizados en el nuestro hospital durante el periodo 1989-2009, 109 se realizaron en menores de 14 años. Se identificaron los trasplantados con estenosis o trombosis de porta o cava pertenecientes a esta cohorte que presentaron una supervivencia mayor de 90 días. Se revisaron las características demográficas, síntomas, intervenciones terapéuticas, recurrencia y mortalidad.

Resultados: Se identificaron 9 lesiones venosas en 8 pacientes (5 estenosis en vena porta y 4 estenosis en vena cava). La distribución por sexos fue similar en estenosis de cava (2 niñas y 2 niños) y en estenosis de porta fue de 2 niñas y 3 niños. La estenosis portal ocurrió en 5 trasplantes de cadáver completo y la estenosis de cava en 1 de cadáver completo, 2 de cadáver reducido y 1 de donante vivo relacionado. Las estenosis portales se identificaron después de presentar los pacientes hemorragia digestiva alta (2/5), esplenomegalia (2/5) y colestasis (1/5). Las lesiones fueron sintomáticas a los 25 meses postrasplante de mediana (rango 2-82). A 2 pacientes se les realizó angioplastia percutánea con resultado satisfactorio, mientras que en 3 pacientes se ha adoptado una actitud expectante. No hubo que realizar ningún retrasplante por este motivo ni tampoco se objetivó ningún fallecimiento. Las estenosis de cava ocurrieron después de una mediana de 6 meses desde el trasplante (rango 2-14). Se presentaron como hemorragia digestiva alta (1/4), colestasis (1/4) y ascitis (2/4). Todos los pacientes fueron diagnosticados por cavografía y en todos se realizó angioplastia con catéter balón con éxito. Se observó recurrencia de la lesión en 2 pacientes que requirieron nueva angioplastia siendo el resultado satisfactorio. La supervivencia al año es del 75% (3/4).

Discusión: Las complicaciones venosas a largo plazo en el postrasplante hepático pediátrico son infrecuentes, se deben sospechar ante signos de hipertensión portal, ascitis y/o empeoramiento de la función hepática. Cuando se presentan, la angioplastia es una modalidad segura y efectiva de tratamiento. No obstante, es necesario un seguimiento exhaustivo para analizar la eficacia a largo plazo de esta técnica.

TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL PRE-HEPÁTICA MEDIANTE SHUNT DE REX. Rodríguez Martínez A, de Agustín Asensio JC, Cabello Laureano R, Espín Jaime B, García Vallés C, Pizarro Martín A. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Pediátrica. H.H.U.U. Virgen del Rocío. Sevilla.*

Introducción: La obstrucción de la vena porta es una causa frecuente de hipertensión portal (HTP) en niños. El curso natural de la enfermedad puede suponer un cuadro grave caracterizado por hemorragias digestivas, esplenomegalia e hiperesplenismo, ascitis y, eventualmente, el desarrollo de una hepatopatía grave. Tradicionalmente se ha mantenido un tratamiento conservador, salvo en presencia de complicaciones graves, ya que la evolución natural más frecuente del cuadro es hacia la mejoría gradual.

En los últimos años se han descrito buenos resultados empleando como medida terapéutica la derivación mesentérico-portal o shunt de Rex.

Objetivos: Presentamos los dos primeros casos intervenidos en nuestro hospital mediante esta técnica. Revisamos la literatura existente.

Material y método: Revisamos historia clínica, pruebas diagnósticas, técnica quirúrgica y resultados.

Resultados: Los dos casos se corresponden con un niño de 8 años y una niña de 2,5 años con malformaciones varicosas de la porta. En el primer caso el diagnóstico se realiza de forma casual como hallazgo ecográfico y se comprueba un déficit del factor VII de la coagulación, asintomático. En el segundo caso el debut clínico es como hemorragia digestiva alta (HDA) por varices esofágicas con anemización grave y necesidad de transfusión de hemoderivados e ingreso en unidad de cuidados intensivos pediátricos. Presenta posteriormente HDA de forma recurrente y ligera ascitis. En ambos casos existía una marcada esplenomegalia con un discreto hiperesplenismo y mediante gastroscopia se objetiva en los dos varices esofágicas y fúndicas grado IV, con signos predictores de sangrado. Previa realización de arteriografía selectiva de esplénica y mesentérica superior se programan para cirugía: derivación mesentérico-portal (shunt de Rex) con injerto autólogo de vena yugular izquierda en el primer caso y umbilical, que se encuentra repermeabilizada, en el segundo. Se aplica en ambos pacientes protocolo postquirúrgico y son dados de alta 8 y 13 días después de la intervención respectivamente. Controles ultrasonográficos posteriores demuestran la permeabilidad del shunt y flujo hepatopeto. No hay cambios en la esplenomegalia pero sí en el hiperesplenismo. Asintomáticos.

Conclusiones: El shunt de Rex restablece el flujo venoso portal de manera fisiológica: descomprime el territorio esplénico, evitando las consiguientes complicaciones y no priva al hígado de factores hepatotróficos, fundamentales en el crecimiento del niño. De la revisión de la literatura y de las experiencias descritas creemos conveniente considerar esta técnica quirúrgica como la primera opción terapéutica en el manejo de la HTP secundaria a malformaciones cavernomatosas de la porta, incluso en fases presintomáticas.

LIGADURA ENDOSCÓPICA DE VARICES ESOFÁGICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. EXPERIENCIA DE NUESTRO CENTRO DE 1998-2008. González Fuentes C, González de Caldas Marchal R, Castillo Molina L*, Gilbert Pérez JJ, González Galilea A*, Rodríguez Reynoso MF, Jiménez Gómez J, Sánchez Ruiz F. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. *Unidad Clínica de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

La ligadura endoscópica de varices esofágicas (LEVE) es un procedimiento terapéutico seguro y eficaz para el tratamiento del episodio agudo y la prevención de la recidiva hemorrágica. En el adulto ha desplazado a la escleroterapia como técnica endoscópica de elección. Reflejamos nuestra experiencia con LEVE en hemorragia digestiva por varices esofágicas en pediatría.

Durante los años 1998-2008 se realizó LEVE a 8 pacientes de edades entre los 7 y los 10 años, 4 niñas con diagnóstico de fibrosis hepática congénita sin afectación hepática salvo en un caso con trasplante hepático y 4 niños, con diagnóstico de: cirrosis hepática en 2 de ellos (enfermedad de Wilson y fibrosis quística), otro con AVBEH con derivación tipo Kasai no funcionante que originó cirrosis secundaria y otro hepatitis autoinmune tipo II (anti-LKM positivos) que fue éxitus (trasplante hepático). Seis pacientes habían sangrado previamente, realizando a 5 de ellos alguna sesión de escleroterapia con anterioridad. Se realizaron en total 11 sesiones, tres con sedación profunda con control de anestesia y 8 con anestesia general e intubación orotraqueal. 6 se practicaron de forma electiva y 2 durante el proceso de sangrado, usándose un endoscopio convencional de adultos Olympus 1T130 o 1T140 y dispositivo multibandas MBL-6 de Wilson-Cook. La relación de varices observadas/varices ligadas (nº de bandas) fue en cada caso de: 2/2, 2/2, 3/2, 4/4, 3/3, 2/2, 3/3, 4/2. En el control endoscópico a los 3 meses siguientes se evidenció erradicación de varices en 4 pacientes y persistencia de varices en 4 de ellos. Dos pacientes precisaron una segunda sesión al año por recidiva hemorrágica. Como complicaciones cabe destacar una hemorragia leve autolimitada y dolor torácico leve en todos los pacientes que cedió con analgesia convencional.

En pediatría hay cada vez más experiencia sobre la LEVE, aunque son escasos los estudios que la comparan a la escleroterapia (procedimiento habitual). Aunque no esté exenta de complicaciones, éstas son menos frecuentes y menos graves que con la escleroterapia. Como conclusiones de nuestra experiencia parece ser que la LEVE es un procedimiento seguro y eficaz en pediatría, debe contemplarse como alternativa a la escleroterapia y puede realizarse con el endoscopio convencional y el dispositivo multibandas usados en adultos. Actualmente disponemos de dispositivos multibandas adaptados en tamaño al endoscopio de 8,6-9,2 mm, tamaño que facilita más su utilización en pediatría.

Jueves 21 de mayo de 2009, 18.00 h

FARMACOCINÉTICA DE LA NUEVA FORMULACIÓN DE TACROLIMUS DE LIBERACIÓN EXTENDIDA EN ADOLESCENTES. Hierro L, Piñana E, Camarena C, de la Vega A, Frauca E, Muñoz-Bartolo G, Díaz MC, Lledin MD, Leal N, Encinas JL, Hernández F, Murcia J, Gámez M, López Santamaría M, Carcas AJ, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante y Dep. de Farmacología. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos: La disponibilidad de un preparado de tacrolimus de liberación extendida que permite la administración cada 24 horas (Advagraf) es una ventaja para pacientes adolescentes porque facilita el cumplimiento terapéutico. Para efectuar la sustitución del preparado convencional (Prograf administrado cada 12 horas) por Advagraf (cada 24 h) se realizó un estudio para confirmar la bioequivalencia entre ambas formulaciones de tacrolimus.

Métodos: El estudio fue aprobado por el Comité de Ética y autorizado por los pacientes y padres. Fueron seleccionados 20 adolescentes de 12 a 17 años (9 varones, 11 mujeres) que presentaran función normal del injerto y no hubieran padecido rechazo en los meses previos. El trasplante hepático había sido realizado 1,4-15,5 años antes (mediana: 11,7 años antes). Los pacientes estaban recibiendo prednisona (n=19, mediana: 4 mg en días alternos) y tacrolimus (nivel $5,7 \pm 1,4$ ng/ml en la revisión previa al estudio). Cuatro pacientes recibían además micofenolato 11,5-25 mg/kg/día. Tras 7 días tomando sus dosis de Prograf cada 12 h se realizó el primer estudio farmacocinético (muestras en los momentos: 0, 0.5, 1, 1.5, 2, 3, 4, 6, 8, 11.5, 12, 12.5, 13, 13.5, 14, 15, 16, 18, 20, 24 horas). Posteriormente (día 8) fueron convertidos a Advagraf cada 24 horas, administrando la misma dosis total de tacrolimus en mg que antes recibían como Prograf repartida cada 12 h (conversión 1 mg: 1 mg). Tras 7 días con Advagraf (día 14) se realizó el segundo estudio farmacocinético (muestras en los momentos 0, 0.5, 1, 1.5, 2, 2.5, 3, 4, 6, 8, 12, 15, 24 h). La biodisponibilidad relativa entre formulaciones se valoró con el ratio: área bajo la curva de concentración-tiempo (AUC) de Advagraf/AUC de Prograf.

Resultados: Niveles de tacrolimus en ng/ml

- 1) Día 7: farmacocinética de Prograf: fue llamativa la menor C_{max} de la dosis vespertina comparado con la de la mañana. Los valores medios fueron: C_0 : 7.09 C_{12h} : 7.08 C_{max} : 19.5 AUC: 234.8 ng/ml*h.
- 2) Día 14: farmacocinética de Advagraf: los valores medios fueron: C_0 : 7.09 C_{max} : 18.9 AUC: 238.5 ng/ml*h.
- 3) La biodisponibilidad relativa ($AUC_{Advagraf}/AUC_{Prograf}$) media fue 101% (90% CI: 91.3-111.85%).

- 4) Hubo similar correlación entre valle y AUC: r^2 : 0.72 (Prograf) y r^2 : 0.74 (Advagraf).
- 5) Los pacientes fueron evaluados 1 mes después de la conversión a Advagraf. Tenían entonces valle de tacrolimus: 6.3 ± 2.2 . Ninguno tuvo disfunción del injerto ni cambios en la función renal respecto a la evaluación basal antes del cambio a Advagraf.

Conclusiones: En adolescentes con función normal del injerto, Prograf cada 12 horas y Advagraf cada 24 horas son formulaciones bioequivalentes.

RIESGO DE MORTALIDAD EN ESPERA DE TRASPLANTE HEPÁTICO E IMPACTO DE LA CONDICIÓN PRETRASPLANTE EN EL PRONÓSTICO FINAL. Hierro L, Muñoz Bartolo G, Camarena C, Díaz MC, de la Vega A, Frauca E, Lledin MD, Díaz MC, Leal N, Encinas JL, Hernández F, Murcia J, Gámez M, López Santamaría, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante y Dep. de Farmacología. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos: Evaluar el sistema de gradación de riesgo de fallecimiento por hepatopatía crónica "PELD" (fórmula basada en edad, score z de peso/talla, bilirrubina, INR y albúmina) en su relación con el riesgo de mortalidad en espera de trasplante hepático (TH) y los resultados del TH en nuestra serie.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo en 71 niños consecutivos incluidos en lista de espera de primer TH desde 1/2007 a 2/2009. En esta serie el TH fue realizado priorizando los niños más graves según el conjunto de datos clínicos-analíticos. El diagnóstico era atresia biliar (43,6%), otra hepatopatía crónica (39,4%), metabolopatía sin cirrosis o tumor (11,2%) y fallo agudo (5,6%). La edad mediana fue 1,7 años. La enfermedad causó ascitis en 48,5% y hemorragia en 33,8%. Fueron calculados: PELD al final del seguimiento o pre-TH (PELD-fin), y 2-3 meses antes (media=2,4) (PELD-0).

Resultados:

- 1) Al final del seguimiento: n= 6 (8,4%) fallecieron en espera, n= 14 (19,7%) siguen en espera, y n= 51 (71,8%) habían recibido TH. El tiempo de espera fue (mediana) 75 días, más corto en TH de donante vivo (n=27) comparado con TH de cadáver (n= 24, media de espera: 208 días).
- 2) La probabilidad de supervivencia en espera fue 92,3% a 3 meses desde la inclusión. Post-TH la probabilidad de supervivencia del injerto fue 80,2% a 6 meses y la del paciente de 94% a 12 meses; sobreviven 47 de 51 trasplantados.
- 3) La distribución de puntuación PELD-0 fue: < 3,6 (24%), 3,6-12 (29,5%), 13-22 (25%), 23-31 (11%) y > 31 (10%). La distribución de PELD-fin fue: < 3,6 (24%),

3,6-12 (31%), 13-22 (20%), 23-31 (10%) y > 31 (15%). Entre PELD-0 y PELD-fin hubo un empeoramiento franco (cambio de categoría) en 9 niños, mejoría en 5 y mantenimiento de igual categoría en 57 (80% de niños).

- 4) En los 6 niños fallecidos en espera el PELD-0 era ≥ 23 en 5/6 y el PELD-fin fue ≥ 23 en todos.
- 5) En niños con PELD-fin >31 hubo significativamente menor supervivencia de injerto (40%) y del paciente (60%) mientras que el resto decategorías de PELD-fin no mostraron diferencias entre sí en pronóstico de injerto ni del paciente.

Conclusiones: Los niños con PELD-0 ≥ 23 tuvieron alto riesgo de mortalidad en espera (5/15=33,3%). Los resultados de supervivencia, tanto del injerto como de los pacientes, son influidos desfavorablemente por PELD > 31. Un sistema nacional de priorización en niños con PELD ≥ 23 podría evitar la progresión a categoría PELD > 31 y mejorar la supervivencia en lista y post-TH.

INMUNOSUPRESIÓN DESPUÉS DE TRASPLANTE HEPÁTICO EN NIÑOS: ENCUESTA DE 20 CENTROS EUROPEOS. Jara P, Estudio Colaborativo ESPGHAN*.

*Participantes: Alemania: R. Ganschow (*Hamburg-Eppendorf*); M. Burdelsky (*Kiel*); E. Sturm (*Tuebingen*); P. Gerner (*Essen*); G. Engelmann (*Heidelberg*); Bélgica: E. Sokal (*Louvain*); España: A. De la Vega, M.C. Díaz, C. Camarena, E. Frauca, G. Muñoz, L. Hierro, P. Jara (*Hospital Infantil La Paz, Madrid*); J. Manzanera (*Hospital 12 de Octubre, Madrid*); J. Bueno, R. Díez Dorado (*Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona*); J. Jiménez (*Hospital Reina Sofía, Córdoba*); C. Ribes (*Hospital La Fe, Valencia*); Francia: O. Bernard, D. Debray (*Bicetre Hopital, París*); F. Lacaille (*Hopital Necker-Enfants Malades, París*); C. Rivet (*Lyon*); Italia: M. Spada, G. Maggiore, B. Gridelli (*Ismett, Palermo*); L. D'Antiga (*Padova*); Polonia: J. Pawlowska (*Warsaw*); Portugal: I. Gonçalves (*Coimbra*); Reino Unido: A. Dhawan, N. Hadzic, G. Mieli-Vergani (*King's College Hospital, London*); P. MacKiernan, C. Lloyd, D.A. Kelly (*Birmingham Children's Hospital*); Suecia: A. Nemeth (*Stockholm*).

Objetivos: La inmunosupresión (IS) primaria y las decisiones frente al rechazo no están estandarizadas en el trasplante hepático (TH) infantil. Con el objetivo de conocer la práctica en Europa, el Comité de Hepatología de la ESPGHAN propuso una encuesta y una reunión para debate.

Métodos: En junio-2007 fue enviado un cuestionario a hepatólogos de 25 centros de TH infantil. Hubo respuesta de 20 centros: en Alemania (4), Bélgica (1), España (5), Francia (3), Italia (2), Polonia (1), Portugal (1), Reino Unido (2) y Suecia (1). En noviembre-2007 tuvo lugar la reunión de presentación y debate.

Resultados:

- 1) IS primaria: fue elegida por hepatólogos en 11 centros (55%), cirujanos en 1 (5%) y ambos equipos en 8 (40%). El protocolo era decisión del centro en el 80%, en el 20% estaba sometido a un ensayo. El inmunosupresor central fue tacrolimus en 16 centros (80%), ciclosporina en 2 y comparación en ensayo en 2. Los esteroides intraoperatorios eran aplicados en el 80% de centros, en el postoperatorio inicial en 14 centros, en la mitad de ellos sin proyecto de retirada a medio-largo plazo. Un tratamiento inicial con anti-CD25 era administrado en 11 centros (55%). En el postoperatorio a medio-largo plazo 9 centros empleaban micofenolato (MMF), la mayoría en protocolos sin esteroide a medio-largo plazo. En conjunto, en el periodo inicial hubo en los 20 centros 12 pautas diferentes de combinación de fármacos, y en el postoperatorio medio-largo las pautas fueron: tacrolimus (21%), tacrolimus + esteroide (29%), tacrolimus + MMF (29%), ciclosporina + MMF (13%), otros (8%)
- 2) Rechazo precoz: ocurre en <30% (50% centros) a 40-50% (20% centros). Las opciones secuenciales de tratamiento más empleadas son: 1ª) bolos de esteroide, 2ª) aumento de nivel de tacrolimus, 3ª) MMF, 4ª) anti-CD25.
- 3) Disfunción tardía del injerto, asintomática: tras la exclusión de causa vascular o biliar, no es práctica habitual modificar empíricamente la IS. En niños con aminotransferasas elevadas la biopsia es considerada útil para diagnóstico (45% de centros) o soloevaluadora del daño (55%); en caso de ALT y GGT elevadas, el 70% de centros la considera útil para diagnóstico. La causa principal de patología de injerto a largo plazo es: biliar (9 centros), rechazo/incumplimiento (6 centros), idiopática (6 centros). El 45% realiza una biopsia rutinaria.

Conclusiones: En el postoperatorio inicial hay múltiples combinaciones de inmunosupresores en uso, por lo que deberían organizarse ensayos para evaluar la óptima. A largo plazo hay opciones limitadas que favorecen estudios multicéntricos para definir objetivos de función de injerto, función renal, crecimiento y PTLD.

HEPATITIS C DE NOVO EN NIÑOS TRASPLANTADOS HEPÁTICOS, COMPORTAMIENTO A LARGO PLAZO.

Venturi C, Bueno J, Casa I, Quintero J, Ortega J, Charco R, Castell L. *Unidad de Trasplante Hepático Infantil. Hospital Valle de Hebron, Barcelona.*

El propósito de este trabajo es evaluar el comportamiento a largo plazo en la "hepatitis C de novo" en niños trasplantados hepáticos.

Método: Entre 1985 y 2008, se realizaron en nuestro centro 218 trasplantes hepáticos en 175 pacientes. Diez pacientes (5,7%) desarrollaron HCV de novo, Un pacien-

te presento coinfección con HBV. Ocho de ellos fueron trasplantados previo a la técnicas de screening sanguíneo para HCV. La edad media al trasplante fue de: 8,4 años (r: 1,8 a 16 a). Un paciente recibió trasplante combinado de hígado y riñón. El diagnóstico de HCV se realizó en base a anticuerpos HCV y PCR. Los pacientes fueron divididos en 2 grupos, dependiendo de si recibieron tratamiento con IFN pegilado y ribavirina.

Resultados: Todos los pacientes están vivos. El tiempo medio de diagnóstico de HCV tras el trasplante fue de 10.8 a (r: 2 m a 19a). En 6/10 pacientes, el diagnóstico de HCV fue detectado en una analítica de rutina y en 4/10 ante disfunción hepática. 9/10 presentaron anticuerpos HCV +. Los genotipos (G): G 1a-1b n=1; G 1b n=7; G 3 n=1. En un paciente el G no pudo determinarse por desaparición espontánea del virus. Realizamos biopsia hepática en 7/10 pacientes: en 3/7 mostró hepatitis crónica activa con fibrosis F 2, y en 4/7 cambios mínimos. (1 de ellos presento conjuntamente rechazo crónico). Grupo tratado: n=4: (1 G1a-1b; 3 G1b). Todos ellos presentaron respuesta viral sostenida y normalización de ALT. 2/4 pacientes desarrollaron rechazo crónico. En el grupo no tratado: n=6: Dos pac. presentaron negativización viral espontánea, dos pac. (G1b) tienen ARN + con función hepática normal, los 2 restantes presentan ARN+ y disfunción hepática.

Conclusión: El comportamiento de la HCV *de novo* tras el trasplante hepático en edad pediátrica parece ser mejor que el reportado en adultos. La respuesta viral sostenida después del tratamiento en G1 es muy buena; sin embargo, hay mayor riesgo de rechazo crónico. Algunos pacientes pueden presentar negativización viral espontánea.

ALTA EFICACIA DE LA COMBINACIÓN DE INTERFERÓN PEGILADO 2B Y RIBAVIRINA PARA EL TRATAMIENTO DE LA INFECCIÓN POR VIRUS HEPATITIS C EN NIÑOS. Calzado Agrasot MA, Hierro Llanillo L*, Polo Miquel B, Camarena Grande C*, Pereda Pérez A, De la Vega Bueno A*, Jara Vega P*, Ribes-Koninckx C. S. *Gastrohepatología Pediátrica. H. La Fe. Valencia.* *S. *Hepatología y Trasplante Hepático Infantil. H. Infantil La Paz. Madrid.*

Objetivo: Valorar la eficacia y seguridad del tratamiento con interferón pegilado 2b (PEG-IFN 2b) y ribavirina en la infección crónica por virus de hepatitis C (VHC) en población pediátrica.

Pacientes y método:

- Niños con infección crónica VHC entre 3 y 17 años procedentes de 2 Unidades de Hepatología Pediátrica e incluidos en un estudio multicéntrico internacional.
- Biopsia previa en todos los pacientes evaluadas por el mismo observador.

- Tratamiento con PEG-IFN 2b (PEG-Intron®, Schering Plough) 60 µg/m² semanal vía subcutánea y ribavirina (Rebetol® solución, Schering Plough) 15 mg/kg/día.
- Duración tratamiento: genotipos 2 ó 3 con baja carga viral (< 600.000 UI/ml) 24 semanas. Genotipos 1, 4, 5 o 6 y genotipo 3 con alta carga viral (> 600.000 UI/ml) 48 semanas, siendo suspendido si a la semana 12 la disminución de la carga viral era <2 log 10 con respecto a la inicial o si seguía detectable en la semana 24.

- Valoramos la eficacia mediante respuesta viral sostenida (RVS) consistente en mantener indetectable la carga viral de VHC a las 24 semanas de suspensión del tratamiento.

Resultados:

- Tratados 21 pacientes (13 niños/8 niñas), 95,2% con infección adquirida por transmisión vertical. Distribución de genotipos: G1: 14; G2: 1; G3: 2; G4: 4. Todos presentaban lesión histológica leve Metavir: F0/F1, con actividad máxima A2 excepto en 2 casos (A3).
- Se obtuvo RVS global del 57,1% y según genotipos: genotipo 1: 42,8%; genotipo 2: 100%; genotipo 3: 100%, genotipo 4: 75%.
- El 61,9% de los pacientes tratados negativizó en la semana 12 y de estos el 84,6% alcanzaron la RVS.
- El 100% de los pacientes negativizados al final del tratamiento consiguieron la RVS.
- 3 pacientes precisaron reducción de dosis de PEG-IFN 2b a 40 µg/m² por neutropenia y uno de ellos precisó disminución de dosis de ribavirina a 12 mg/kg/día por anemia. Ninguno precisó suspensión de tratamiento. No se han observado efectos adversos graves.

Conclusiones:

- Combinación terapéutica eficaz con alta tasa de RVS en pacientes con genotipo no 1.
- La valoración de la carga viral en la semana 12 puede ser considerada como factor predictivo de respuesta.
- Una mayor tasa de RVS comparada con adultos, probablemente en relación con una menor carga viral y lesión histológica leve, así como la buena tolerancia al tratamiento con escasos efectos secundarios, apoyarían la indicación de tratamiento en la edad pediátrica.

PUESTA EN MARCHA DE UN PROGRAMA DE TRASPLANTE CELULAR HEPÁTICO EN EL HOSPITAL LA FE DE VALENCIA. Calzado MA, Bonora A, Pareja E, Vila JJ, Polo B, Gómez-Lechón MJ, Mir J, Castell JV, Ribes-Koninckx C. *Unidad de Terapia Celular Hepática. Hospital La Fe. Valencia.*

Introducción: Determinados pacientes con metabolopatías secundarias a déficits enzimáticos selectivos de origen hepático, son candidatos potenciales a trasplante hepático (TxH). Sin embargo, el TxH no es una opción terapéutica en pacien-

tes con pluripatología en quienes no se conseguiría resolución clínica completa; por otra parte, dada la demora en lista de TxH, pueden producirse en el interim descompensaciones o complicaciones que obliguen a desestimar al paciente como candidato a TxH. Una terapia celular basada en el trasplante de hepatocitos permitiría suplir parcialmente el déficit enzimático responsable de la enfermedad, consiguiendo una suficiente recuperación funcional, o actuar como puente a TxH. Si los problemas asociados a la producción de células hepáticas con viabilidad y capacidad funcional metabólica adecuada son resueltos, esta terapia puede convertirse en una alternativa adecuada al minimizar los riesgos quirúrgicos y requerir menor inmunosupresión. Igualmente paliaría los problemas derivados de la escasez de donantes, pudiendo obtenerse células de órganos no aptos para TxH, creándose un banco de hepatocitos, permitiendo una disponibilidad inmediata.

Métodos: Para la puesta en marcha de un programa de trasplante de hepatocitos es necesaria la estrecha colaboración de distintas Unidades:

- Unidad Quirúrgica, cuya función sería proveer la fuente de hepatocitos a partir de hígados no aptos para TxH.
- Unidad de Producción Celular, responsable del aislamiento de hepatocitos, caracterización funcional, almacenamiento por criopreservación y preparación de la suspensión celular para su infusión.
- Unidad de Hepatología Clínica, responsable del reclutamiento y estudio de pacientes candidatos, ejecución de la infusión y seguimiento posterior.

Resultados: En nuestro hospital se ha creado una Unidad de Terapia Celular Hepática que aúna todas estas funciones. Se han procesado alrededor de 20 muestras de tejido hepático, de las que fue posible aislar hepatocitos con excelente capacidad funcional. Se han realizado tres trasplantes de hepatocitos en pacientes pediátricos mediante infusión de una suspensión celular principalmente por vena porta, con buena respuesta. Los niños tratados han sido una paciente afecta de déficit de ornitinttranscarbamilasa con descompensaciones metabólicas frecuentes, otra con enfermedad de Crigler-Najjar con hiperbilirrubinemia y afectación neurológica leve y otra con glucogenosis Ia con hipoglucemias frecuentes y acidosis metabólica.

Comentarios: Los resultados preliminares son esperanzadores y el procedimiento ha sido bien tolerado en todos los casos. Los esfuerzos realizados y los resultados obtenidos en nuestro hospital indican que la terapia celular hepática tiene carta de naturaleza como para convertirse en una opción real como alternativa al TxH en pacientes pediátricos seleccionados.

VARIABILIDAD DE LAS TRANSAMINASAS HEPÁTICAS EN ADOLESCENTES SEGÚN LOS POLIMORFISMOS DE LOS GENES DE LA LEPTINA Y DEL RECEPTOR DE LA

LEPTINA. Rodríguez G^{1,2}, Meirhaeghe A³, Bokor S¹, Lázaro A^{1,2}, Castillo M⁴, Cuadrón L¹, Veses A⁵, Valtueña J⁶, Jiménez-Pavón D⁶, Dallongeville J³, Moreno LA² y grupo HELENA. ¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ²Universidad de Zaragoza. ³Instituto Pasteur de Lille. Francia. ⁴Universidad de Granada. ⁵Consejo Superior de Investigaciones Científicas. ⁶Universidad Politécnica de Madrid.

Introducción y objetivo: La prevalencia de hígado graso no alcohólico (HGNA) determinada por la elevación de las transaminasas hepáticas es de un 3% de la población de niños y adolescentes, incrementándose hasta un 10-38% entre los sujetos con sobrepeso y obesidad. Se ha encontrado relación entre el HGNA, el aumento de la expresión del gen de la leptina y la disminución de la forma soluble del receptor de la leptina (LEPR) en obesos. El objetivo es investigar el efecto de los distintos polimorfismos de nucleótido único (SNPs) del gen de la leptina y del LEPR sobre las cifras de transaminasas hepáticas en una muestra representativa de adolescentes europeos.

Material y métodos: Se estudiaron 1172 adolescentes (12,5-17,5 años) de los participantes en el proyecto HELENA (*Healthy Lifestyle in Europe by Nutrition in Adolescence*) realizado en 9 países europeos. Se valoraron sus parámetros antropométricos y se calculó la grasa corporal a partir de los pliegues cutáneos. Se realizó análisis bioquímico y hormonal plasmático (transaminasas hepáticas, triglicéridos, colesterol, insulina, glucemia basal, entre otros) y se calculó el índice HOMA. En el análisis genético se valoraron cinco SNPs para el gen de la leptina (19G>A = rs2167270, rs12706832, rs10244329, rs2071045, rs3828942) y cuatro para el LEPR (Arg109Lys [rs1137100], Arg223Gln [rs1137101], Asn656Lys [rs8179183], Met699Thr [rs34499590]).

Resultados: En comparación con las mujeres, los adolescentes varones tienen mayor perímetro de cintura, peso, talla, glucemia, GOT, GPT y GGT; y menor grasa corporal, trigliceridemia y colesterolemia. La proporción de las muestras genotipadas satisfactoriamente respecto al total fue del 99,8-100%. Uno de los genes LEPR estudiados no fue polimórfico (Met699Thr). Las frecuencias de los genotipos registrados se encontraban en equilibrio de Hardy-Weinberg. No se encontraron asociaciones potenciales entre los SNPs del gen de la leptina y las variables antropométricas o bioquímicas estudiadas. Sin embargo, los SNPs del LEPR rs1137100 y rs1137101 se relacionaron significativamente con la variabilidad de los parámetros antropométricos y de la GOT y GPT ($p < 0,05$ y $p < 0,01$, para GOT y GPT, incluso tras ser ajustadas para edad, género, IMC e insulinemia).

Conclusión: Se muestran por primera vez las relaciones existentes entre la variabilidad independiente de los niveles de transaminasas hepáticas en una muestra representativa de adolescentes europeos y los diferentes SNPs de los genes de la leptina y del LEPR.

HEPATITIS AUTOINMUNE EN LA EDAD PEDIÁTRICA. Moreno Álvarez A, Solar Boga A, García Alonso L. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Teresa Herrera. C.H.U. A Coruña.*

La hepatitis autoinmune es un proceso inflamatorio crónico y progresivo del hígado, caracterizado por citolisis, autoanticuerpos e hipergammaglobulinemia. Existen tres modos de presentación clínica (agudo, subagudo y asintomático) y dos tipos serológicos: tipo 1 (anticuerpos ANA y/o AML) y tipo 2 (anticuerpos anti-LKM1). Existe un sistema de clasificación utilizado en adultos, pero su uso en pediatría todavía no está totalmente establecido.

Objetivos: 1) Patrón de la enfermedad en la edad pediátrica. 2) Diferencias entre los dos tipos serológicos. 3) Análisis del sistema de clasificación actual; propuesta de un sistema alternativo: diferencias entre ambos.

Métodos: Estudio retrospectivo de los 21 pacientes diagnosticados entre los años 1987 y 2008. Aplicación de la clasificación actual y de una nueva modificando dos parámetros: eliminación del criterio de consumo de alcohol y sustitución del cociente FA/AST (o ALT) por GGT/AST (o ALT). Análisis de las diferencias.

Resultados: 1) El 71% cumplían criterios de HAI tipo 1 (40% ANA (+) y 40% AML (+)). Edad media de presentación: 6,2 años. El 62% de los casos eran niñas, con edad al diagnóstico menor que en niños. Un 19% tenían enfermedad autoinmune asociada y en un 40% había antecedentes familiares de autoinmunidad. Modo de presentación subagudo en un 38% y agudo en el 29%. Datos de citolisis en todos los pacientes (GPT media: 637,5 UI/L) e hipergammaglobulinemia (IgG media: 1889 mg/dl). La combinación de corticoides y azatioprina se empleó en el 61%, obteniéndose una completa normalización de transaminasas en el 71% de los casos. 2) En HAI tipo2 niveles de transaminasas y autoanticuerpos más elevados y mayor normalización de los mismos con el tratamiento. Ninguno de los pacientes con HAI tipo 2 se presentó de modo asintomático. 3) La nueva clasificación generó cambios en 4 pacientes, que pasaron de ser considerados HAI probable a definitiva. Éstos normalizaron las cifras de transaminasas y/o autoanticuerpos con el tratamiento, mientras que en los pacientes que cambiaron de categoría en sentido inverso, no se aprecia la completa normalización de los mismos.

Conclusiones: 1) Forma más frecuente: HAI tipo1, al igual que en los adultos. En los niños la enfermedad se presenta de modo agudo con más frecuencia. 2) En los casos de HAI tipo2 estudiados la respuesta inmune se manifiesta más desde el punto de vista analítico y se normaliza más con el tratamiento. 3) En la muestra estudiada, el nuevo sistema de clasificación parece definir mejor a los pacientes que normalizan los parámetros bioquímicos o inmunológicos con el tratamiento.

COMUNICACIONES MESA GASTROENTEROLOGÍA

Viernes 22 de mayo de 2009, 09.00 h

COLANGIOPANCREATOGRAFÍA RETRÓGRADA ENDOSCÓPICA (CPRE) PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA EN CENTRO TERCIARIO. Segarra O¹, Armangué T¹, Reyné M¹, Álvarez M¹, Armengol JR.², Infante D¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. ²Servicio de Endoscopia Digestiva. Hospital General Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción: La experiencia en el uso de la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en el manejo de las alteraciones biliopancreáticas es relativamente limitada en la edad pediátrica.

Objetivos: Evaluar las indicaciones, hallazgos, intervenciones, complicaciones y tasa de éxitos en relación con las CPRE realizadas en población pediátrica en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las CPRE indicadas en pacientes menores de 16 años en nuestro centro desde el 1 de enero de 1995 hasta el 1 de marzo de 2009.

Resultados: 54 CPRE realizadas en 28 pacientes (38 electivas y 16 en fase aguda). Edad media de 7,6 años de edad (rango de 3 meses a 15 años). Distribución por sexos: 10 niños y 18 niñas. Indicaciones: patología biliar (9), pancreatitis aguda (4), pancreatitis recurrente (22), pancreatitis crónica (5), dolor abdominal crónico de probable origen biliopancreático (4). Hallazgos: quiste colédoco (1), litiasis biliar (8), páncreas divisum (3), páncreas anular (2), conducto biliopancreático común (6), estenosis unión bilioentérica (2), otras malformaciones estructurales (2). Intervenciones: esfinterotomía simple (24), doble (3), ampliación esfinterotomía previa (2), dilatación estenosis (6), colocación stent (7), retirada stent (3), recambio stent (1), limpieza litiasis con/sin extracción cálculos (11), control hemorragia postesfinterotomía (4). Manejo clínico: todos los pacientes recibieron profilaxis antibiótica. Piperacilina-tazobactam (52,9%), cefalosporinas de 3ª generación (29,4%), amoxi-clavulánico (5,9%), meropenem (11,8%). Tras la CPRE se pautó dieta absoluta: media 50 horas (rango 7 horas a 7 días); se excluyeron 3 pacientes que se mantuvieron con dieta famis >30 días debido a otras enfermedades subyacentes. Se realizó colangio-RMN de control en el 28% de los pacientes. Complicaciones: el 46% de las CPRE se saldaron sin complicaciones. Pancreatitis, (20/54), todas ellas leves, hemorragia digestiva tras esfinterotomía (2/54), grave en 1 paciente y que requirió transfusión de hemoderivados, 1 perforación duodenal que requirió cirugía abierta, y un 16,6% de complicaciones leves y autolimitadas: elevación

de amilasa asintomática (1/54), colestasis (1/54), fiebre (1/54), dolor inespecífico (6/54). Ningún caso de mortalidad asociada a la CPRE. Tasa de éxito en el 94,4% de las CPRE, tan sólo en 4 pacientes no se pudo canalizar la papila.

Conclusiones:

- Las indicaciones de la CPRE en la edad pediátrica difieren respecto a la etiología del adulto por la mayor presencia de patología malformativa biliopancreática.
- El riesgo de complicaciones, preferentemente pancreatitis post-CPRE, está en íntima relación con la intervención terapéutica aplicada (esfinterotomías).
- A pesar de ello, deberíamos considerarlo un procedimiento seguro, eficaz y resolutorio.

ASPECTOS CLÍNICO-ENDOSCÓPICOS DE LOS PÓLIPOS Y POLIPOSIS DIGESTIVAS. Prieto Bozano G, Molina Arias M, Sarría Osés JM, Ramos Boluda ME. *Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción: Los pólipos constituyen una de las patologías clásicas de abordaje endoscópico, tanto diagnóstico como terapéutico.

Objetivo: Revisar nuestra experiencia en pólipos y poliposis, analizando algunos aspectos clínicos y endoscópicos de las distintas entidades.

Material: Se revisan todos los pacientes diagnosticados de pólipos mediante endoscopia digestiva en el periodo 1985-2008, analizando número y tipo de los pólipos y algunos aspectos clínicos relacionados con los mismos. Se excluyen los pseudopólipos inflamatorios relacionados con enfermedad inflamatoria intestinal.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 192 pacientes. En 168 de ellos el número de pólipos fue inferior a 5 siendo clasificados como: juveniles (147), inflamatorios (17) y linfoides (4). Los pólipos juveniles fueron solitarios (131), dos (12) o tres (4). El tamaño fue muy variable entre 4-5 mm y 3-4 cm y de carácter pediculado y localización rectosigmoidea en la mayor parte de los casos. Se realizó polipsectomía endoscópica en todos los casos, observando hemorragia en 5 casos y síndrome térmico postpolipsectomía en uno. 24 pacientes (12,5%) tenían un número de pólipos superior a 5 y fueron clasificados como: poliposis juvenil (7), Peutz-Jeghers (3), Banayan-Riley (1), Cowden (1), Gardner (9), poliposis adenomatosa familiar (2) y poliposis mixta (1). Pólipos gastroduodenales: poliposis juvenil (3); Peutz-Jeghers (2) y Gardner (4). En los casos de poliposis adenomatosa y Gardner se trataba de casos familiares; el resto eran casos aislados. Se realizó colectomía en 10 casos: Gardner (8); poliposis juvenil (1) y Banayan-Riley (1). Hepatoblastoma en 2 casos de Gardner. Fístula arteriovenosa pulmonar asociada a poliposis mixta.

Conclusiones:

- 1) Los pólipos son una patología frecuente en la práctica endoscópica.
- 2) El tipo más frecuente es el pólipo juvenil solitario de localización rectosigmoidea.
- 3) Las poliposis constituyen un grupo heterogéneo, numéricamente significativo y de manejo clínico complejo.

ENDOSCOPIA DIGESTIVA EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA. VALORACIÓN DE LA APLICACIÓN DE LOS CRITERIOS DE OPORTO EN UNA COHORTE DE 108 PACIENTES. Martín de Carpi J, Vilar Escrigas P, Pinillos Pisón S, García-Romero R, Varea Calderón V. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu, Esplugas de Llobregat, Barcelona.*

Introducción: Hasta un 30% de los casos de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) pediátrica presenta criterios endoscópicos e histológicos no concluyentes para diferenciar entre colitis ulcerosa (CU) o enfermedad de Crohn (EC). Para llegar a un diagnóstico preciso, la ESPGHAN publicó (julio de 2005) los denominados Criterios de Oporto (CO) ante toda sospecha de EII, recomendándose realizar: 1) fibrocolonoscopia (FCC) completa con ileoscopia, 2) fibroesofagogastroduodenoscopia (FEGD), 3) biopsias múltiples y 4) tránsito gastrointestinal (TGI).

Objetivo: Valorar los métodos diagnósticos utilizados en nuestros pacientes con EII en relación a los CO.

Pacientes y métodos: Revisamos retrospectivamente las historias de pacientes diagnosticados de EII en los últimos diez años (1999-2008), diferenciando los periodos previo y posterior a los CO.

Resultados: Se han diagnosticado 108 pacientes (51 CU, 52 EC, 5 EII no clasificada [EIIInC]), 43 mujeres (39,81%), 65 varones (60,18%).

Formas de presentación: 1) CU, 40 (78%) colitis extensa, 5 colitis izquierda (9,8%) y 6 proctitis (11%); 2) EC: 44 ileocólico (84%), 8 colónico. Edad media: 11 a 11 m (rango 12 m-17 a 7 m). Los CO se cumplieron en el 49% de los casos (en 33% antes de su publicación y en 64% posteriormente). Se realizó FEGD en 62 (58%) (en 39% antes de los CO, en 73% posteriormente). El 51% de los pacientes con EC presentaba afectación alta. La realización de colonoscopia total con ileoscopia alcanzó el 86% de los casos. El número medio de tramos biopsiados en la FCC fue de 6,6 (7 tramos diferenciados). Se observaron granulomas en el 38% de los casos con EC. En el 38% de los pacientes con EC existía inflamación en zonas endoscópicamente normales. Durante el seguimiento, de los casos diagnosticados de EIIInC, uno se diagnosticó de EC, uno de CU y tres persistieron como tales. En los 103 restantes, no hubo cam-

TABLA I

	Total exploraciones	EGD	Colonoscopia
Número exploraciones	3.086	2.750	336
Indicación más frecuente		Clínica de reflujo gastroesofágico 22%	Hemorragia digestiva baja 59,8%
Exploraciones diagnósticas		74,6%	90,5%
Procedimiento terapéutico más frecuente		Dilatación 49,7%	Polipectomía 100%
Endoscopia normal	33%	31,9%	42,8%
Hallazgo patológico más frecuente		Alteración de mucosa esofágica 22%	Alteración demucosa 27,9%

bio en el diagnóstico final respecto al inicial (seguimiento medio 4 a 8m). A 30 pacientes se les dio de alta por mayoría de edad.

Conclusiones: Nuestra práctica clínica al diagnóstico de la EII se ha modificado tras los CO, si bien seguimos individualizándolo según la sospecha y los hallazgos en cada paciente. La FEGD es útil para objetivar afectación alta en la EC. La FCC total con ileoscopia y la toma de biopsias múltiples son fundamentales para delimitar la extensión de la inflamación. No hemos observado cambios en el diagnóstico final de nuestros pacientes con CU y EC respecto al inicial.

UNIDAD DE ENDOSCOPIA PEDIÁTRICA EN UN CENTRO TERCARIO. EXPERIENCIA DEL DECENIO 1998-2007. Crespo L, Rodrigo G, Fuentes S, Urruzuno P, Benavent MI, Medina E, Manzanares J. *Hospital Doce de Octubre. Madrid.*

La Unidad de Endoscopia Pediátrica de nuestro centro, ubicada dentro de la unidad de técnicas diagnósticas gastrointestinales, fue creada en el año 1981. Es una unidad funcional médico-quirúrgica en la que las exploraciones se realizan por pediatras gastroenterólogos y cirujanos pediátricos.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de las endoscopias realizadas en el período 1998-2007, en el que se recogen datos relativos a edad, sexo, indicación, tipo de exploración, tipo de sedación, hallazgos e intervenciones realizadas.

Resultados: Desde el año 1990 se han realizado 5.863 endoscopias. Durante el periodo estudiado se realizaron 3.086 endoscopias (52,6% del total). La esofagogastroduodenoscopia (EGD) fue el procedimiento más frecuente (89%). La proporción hombre: mujer fue de 1,1: 1. El 25,6% de las exploraciones se realizaron en el grupo de menores de 2 años, seguido del grupo de mayores de 14 años con un 8,3%.

El 69,8% de las exploraciones se realizaron bajo sedación superficial y un 25,5% bajo anestesia general, siendo éstas principalmente las que precisan intervención terapéutica. Los principales procedimientos terapéuticos realizados fueron: dilatación esofágica (47,5%) colocación y recambio de PEG (18,7%), extracción de cuerpo extraño (10,5%), ligadura y/o esclerosis de varices (6,2%) y polipectomía (4,7%). (Tabla I).

Conclusiones: La endoscopia es una técnica diagnóstico-terapéutica cada vez más utilizada en la práctica pediátrica. En nuestra serie se realizaron 8 veces más EGD que colonoscopias. La endoscopia permite la realización de procedimientos terapéuticos que en nuestro caso representan una cuarta parte de las exploraciones realizadas. Es importante conocer el porcentaje de exploraciones normales realizadas en cada centro con el fin de adecuar las indicaciones de éstas en la práctica clínica diaria y evitar así pruebas invasivas innecesarias.

INDICACIONES Y UTILIDAD DE LA CÁPSULA ENDOSCÓPICA EN PEDIATRÍA. Cuadrado Caballero MC, Jiménez Parrilla PJ, Caunedo A, Argüelles Martín F, Ramírez Gurruchaga F. *Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

Introducción y objetivos: El origen y la finalidad de la cápsula endoscópica (CE) se centra en la valoración de áreas del tubo digestivo no accesibles a procedimientos endoscópicos tradicionales.

Objetivo: Analizar nuestra experiencia en la utilización de la CE en edad pediátrica evaluando las indicaciones y eficacia.

Material y métodos: Se utilizó la CE en 61 pacientes con edades comprendidas entre los 5 y 18 años, durante el periodo de octubre del 2001 a octubre del 2008. La endocámara marca M2A de Given Imagin, con un tamaño de 27 x 11 mm. Las indicaciones fueron divididas en tres grupos: 1) Alta

sospecha de enfermedad de Crohn (EC) no diagnosticada mediante colonoscopia. Se incluyeron a 25 niños, en todos los casos colonoscopia y tránsito intestinal resultó negativa. En 5 casos se solicitó la cápsula para evaluar la extensión de la EC a nivel intestinal. 2) Dolor abdominal difuso y de tipo recurrente, estudiamos 20 pacientes con dolor abdominal de más de un año de evolución con todas las pruebas anteriores (analíticas y estudios endoscópicos) normales. 3) Anemia ferropénica y hemorragia digestiva de origen desconocido, 16 pacientes.

Resultados: La CE pudo ser ingerida en un 60% de los casos, el resto se colocó bajo sedación mediante endoscopia. Grupo 1: la CE identificó lesiones intestinales compatibles con EC en 58% pacientes, principalmente en yeyuno e íleon. Grupo 2: imágenes de hiperplasia folicular linfóide el hallazgo más frecuente (45%). Grupo 3: se halló un angioma intestinal (síndrome del nevus azul) en una niña, un Divertículo de Meckel con mucosa ulcerada, un pólipo duodenal, una posible EC, angiomas intestinales e hiperplasia folicular linfóide.

Conclusiones: La CE es un método seguro en pacientes en edad pediátrica mayores de 5 años. En la enfermedad de Crohn intestinal es una herramienta muy útil para el diagnóstico inicial y para estudio de la extensión de la enfermedad. En los pacientes con dolor abdominal recurrente la CE muestra lesiones compatibles con hiperplasia folicular linfóide con dudosa significación clínica. En los casos de hemorragia digestiva de origen oscuro juega un papel fundamental para alcanzar el diagnóstico.

COMUNICACIONES GASTROENTEROLOGIA

Viernes 22 de mayo de 2009, 11.00 h

HELICOBACTER PYLORI: PRIMERO, ENCONTRARLO, DESPUÉS ERRADICARLO. Jiménez Treviño S, Díaz Martín JJ, Bousoño García C, González Jiménez D, Ramos Polo E, de Diego San Miguel I*. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. *Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción: *Helicobacter pylori* (HP) es el patógeno más frecuentemente buscado en las gastroscopias. Los métodos de detección directos son el cultivo de mucosa gástrica y la observación del microorganismo en la histología, pero adolecen de una baja sensibilidad. La erradicación de HP puede ser difícil debido al alto porcentaje de resistencias.

Métodos: Se realiza un análisis retrospectivo de las gastroscopias de los años 2007-2008 en las que se ha investigado activamente la presencia de HP. Se recogen los hallazgos endoscópicos, los cultivos y la histología. En los casos

positivos se analizan las resistencias del germen, el tratamiento pautado y la evolución posterior del paciente.

Resultados: Se buscó la presencia de HP en 59 gastroscopias de 57 pacientes (media de edad 9,65 años) siendo positivo por métodos directos en 14 de ellas. El cultivo fue positivo en 9/14 y la histología fue positiva en 9/14, hallándose una sensibilidad para ambos estudios del 64,3%. El valor predictivo negativo de ambos estudios fue del 90%. En el 100% de los pacientes en los que se halló el HP la histología fue informada como gastritis o gastroduodenitis crónica. En 3 pacientes el test de ureasa fue positivo, con cultivo e histología negativos, y con hallazgos endoscópicos sugerentes de HP (no se han incluido como pacientes HP (+)).

Respecto a los hallazgos endoscópicos, el 71% de los pacientes HP (+) presentaban nodularidad antral, hallazgo que sólo se constató en 3 de los 45 pacientes, HP (-) (especificidad del 93,3%) Un 21,4% de los pacientes HP (+) presentaban una gastropatía hipertrófica endoscópica, sólo hallada en 2 pacientes de los 45 HP (-), (especificidad de 95,5%). Sólo en un paciente HP (+) (7,6%) se consideró normal el estudio endoscópico. Las cepas de HP presentaban resistencia a metronidazol en un 55% (5/9) y a claritromicina en un 44,4% (4/9), con un 22% (2/9) de resistencia a ambos. El 25,7% de los pacientes HP (+) habían recibido ya tratamiento erradicador. Se logró la erradicación en un 75,8% de los pacientes con un solo ciclo de tratamiento, y solo una paciente precisó 3 ciclos.

Conclusiones: Ninguno de los métodos directos (histología o cultivo de mucosa) es suficientemente sensible como para ser usado como única herramienta de detección de HP. La ventaja del uso del cultivo es la posibilidad de antibioterapia dirigida, dado el importante porcentaje de cepas resistentes. La nodularidad antral y la gastropatía hipertrófica son hallazgos muy sugestivos de HP en nuestra serie.

ENDOSCOPIA DIGESTIVA PEDIÁTRICA EN CATALUÑA. EVALUACIÓN DE LA SITUACIÓN ACTUAL. Pociello Almiñana N, Martín de Carpi J*, Varea Calderón V*, en representación del Grupo de Gastroenterología de la Sociedad Catalana de Pediatría. *Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Arnau de Vilanova. Lleida. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción: Las guías de endoscopia digestiva pediátrica publicadas (NASPGHAN, 2008) recomiendan la realización de la misma por gastroenterólogos pediátricos o en colaboración con gastroenterólogos de adultos en técnicas avanzadas o en ausencia de endoscopistas pediátricos preparados. En diferentes centros de Cataluña se realiza endoscopia digestiva en niños. Desconocemos qué especialistas las realizan y los protocolos de realización o derivación.

Objetivos: Conocer la situación actual de la endoscopia pediátrica en nuestro ámbito (centros en que se realizan, especialistas implicados, acceso a dichas técnicas en los diferentes centros y protocolos de actuación existentes).

Material y métodos: Estudio mediante encuesta a los gastroenterólogos del Grupo de Gastroenterología de la Sociedad Catalana de Pediatría.

Resultados: Se han recogido datos del año 2008 de 16 centros en los que se realiza gastroenterología pediátrica. Media de visitas realizadas: 1.775 (rango 420-5.623). En 12 centros (75%) se realiza endoscopia pediátrica (1.034 gastroscopias y 343 colonoscopias), todas indicadas por gastroenterólogos pediátricos y en 3 centros también por cirujanos pediátricos. Las programadas las realizan gastroenterólogos pediátricos en 5 centros (41%), gastroenterólogos de adultos en 6 (50%) y cirujanos pediátricos en 2 (16%). En 3 centros las realizan dos especialistas diferentes. En caso de ser realizadas por otros especialistas, el gastroenterólogo pediátrico se encuentra presente en 4 centros (50%). La endoscopia urgente la realizan los gastroenterólogos de adultos en 9 centros. Todas se realizan con sedación y presencia de anestesista, siendo el propofol el sedante más utilizado (91%). En 6 centros (50%) se realizan todas de manera ambulatoria (hospital de día), en otros 5 centros (41%) se realizan las gastroscopias en hospital de día y las colonoscopias mediante hospitalización. Cuatro centros no realizan endoscopias pediátricas, siendo las causas más frecuentes: personal no entrenado (100%), bajo presupuesto y poca colaboración de otros especialistas (75%) y poco volumen de exploraciones (50%). Tienen protocolizada la derivación el 50%, pero sólo uno mediante documentos específicos. En todos los casos se puede determinar la prioridad sin necesidad de contactar personalmente con el centro receptor. En todas se entrega un informe a la familia y se remite copia por correo convencional. Los centros emisores consideran mejorable el proceso de recepción de informes.

Conclusiones: Sigue habiendo centros en que la endoscopia pediátrica no es realizada o supervisada por los gastroenterólogos pediátricos. No está protocolizada la realización de las exploraciones ni su derivación. Proponemos la realización de protocolos por parte de la Sociedad en que se defienda su realización por endoscopistas pediátricos.

HALLAZGOS ENDOSCÓPICOS EN UNA SERIE DE 40 PACIENTES CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. Martín de Carpi J, Vilar Escrigas P, García-Romero R, Pinillos Pisón S, Varea Calderón V. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugas de Llobregat. Barcelona.*

Introducción: El diagnóstico de esofagitis eosinofílica (EE) está experimentando un claro aumento en nuestro

medio. Los hallazgos endoscópicos son variados, desde la normalidad (hasta en un 32% de los casos) hasta diferentes lesiones sugestivas. El diagnóstico de seguridad se basa en la confirmación histológica de un infiltrado eosinofílico superior a 15-20 eosinófilos por campo de gran aumento.

Objetivos: Valorar los hallazgos endoscópicos presentes en nuestros pacientes diagnosticados de EE en los últimos diez años.

Pacientes y métodos: En el periodo comprendido entre enero de 1999 y diciembre de 2008, 40 pacientes han sido diagnosticados de EE. Se recogen retrospectivamente datos epidemiológicos, sintomatología y hallazgos endoscópicos al momento del diagnóstico.

Resultados: Observamos un aumento en el diagnóstico de EE en los últimos años. Mientras que en el periodo 1999-2003 se diagnosticaron 11 casos, en el periodo 2004-2008 se han diagnosticado los 29 casos restantes. Edad media al diagnóstico: 10 años 3 meses (rango 2 a 6 m-17 a 8 m). En cuanto a la distribución por sexos, 26 de los casos eran niños (65%). Respecto a la sintomatología de presentación 23 casos presentaban historia de disfagia, de predominio a sólidos (57%), 16 episodios de impactación/atascamiento de alimentos (40%), 6 epigastralgia como síntoma principal (15%), 4 casos acudían por vómitos de repetición (10%) y a un niño de 4 a 6 m se le estudió por rechazo del alimento. Ocho de los casos, tenían antecedente conocido de alergia a alimentos y/o neumoalergenos. La endoscopia digestiva mostraba normalidad en 12 casos (30%). En cuanto a los hallazgos, 19 pacientes presentaban traquealización (47%), 15 casos erosiones longitudinales (37%), 9 exudados puntiformes blanquecinos (22,5%), 4 de ellos (10%) friabilidad aumentada e imagen de *esófago en papel crepé* y 1 paciente (2,5%) imágenes compatibles con esófago de pequeño calibre. El 35% de los pacientes presentaba una única lesión, el 22,5% dos lesiones, el 10% tres y únicamente en 1 paciente (2,5%) se observaban cuatro de las lesiones sugestivas de EE. En todos ellos el diagnóstico se confirmó mediante el estudio histológico de las biopsias obtenidas. El número medio de biopsias recogidas fue de 4,6. De ellas, una media de 3,9 confirmaba el diagnóstico.

Conclusión: Los datos epidemiológicos de nuestros pacientes con EE son superponibles a los referidos por la literatura. Los hallazgos endoscópicos son variables, pudiendo presentar normalidad hasta el 30%. Ante la sospecha clínica, la toma de biopsias, aun en ausencia de lesiones macroscópicas, es fundamental para llegar al diagnóstico.

LA ENDOSCOPIA DIGESTIVA EN LOS TRASPLANTES DE ÓRGANOS. Prieto Bozano G, Molina Arias M, Ramos Boluda ME, Sarría Osés JM. *Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción: El desarrollo de programas de trasplante de órganos ha motivado la demanda de exploraciones endoscópicas por complicaciones relacionadas con ellos y la aparición de patologías específicas de estos pacientes.

Objetivo: Revisar las exploraciones endoscópicas realizadas en pacientes trasplantados para analizar las patologías más prevalentes en cada tipo de trasplante.

Material y métodos: Se revisan todas las exploraciones endoscópicas realizadas en pacientes trasplantados de médula ósea, hígado, riñón, corazón e intestino en el periodo 1986-2008 analizando el número de endoscopias altas y bajas en cada tipo de trasplante y las patologías diagnosticadas con ayuda de la exploración endoscópica.

Resultados: Se han realizado un total de 723 exploraciones endoscópicas (192 altas; 531 bajas) distribuidas: médula ósea (49/55); hígado (63/66); riñón (27/9); corazón (3/0) e intestino (50/401). Las patologías prevalentes fueron: médula ósea: enfermedad de injerto contra huésped (26) y péptica (22); hígado: enfermedad péptica (22) y diarrea infecciosa (17); riñón: enfermedad péptica (15); corazón: enfermedad péptica (2) e intestino: rechazo (22) y péptica (8). Miscelánea: anomalías vasculares (7); síndrome linfoproliferativo (5); infección CMV (4); enteritis neutropénica (4); poliposis (4); colitis ulcerosa (3); colitis pseudomembranosa (1); esofagitis herpética (1); esofagitis varicela-herpes (1) y adenocarcinoma de colon (1).

Conclusiones:

- 1) Los trasplantes de órganos motivan un gran número de exploraciones endoscópicas.
- 2) Las patologías prevalentes son: enfermedad péptica esofagogastroduodenal, enfermedad de injerto contra huésped, diarrea infecciosa y rechazo.
- 3) La patología relacionada con el trasplante es muy amplia y variada.

ENDOSCOPIA DIGESTIVA PEDIÁTRICA INTEGRADA EN EL SERVICIO DE ENDOSCOPIA DE ADULTOS. EXPERIENCIA DE DOS CENTROS. Vila V^{1,3}. Loverdos I², Pich M¹, Guallarte MP², Dacosta M³, Mata A³, Espinos JC³, Brullet E⁴, Campo R⁴, Junquera F⁴. ¹Unidad Gastroenterología Pediátrica. Centro Médico Teknon. Barcelona. ²Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Corporació Parc Taulí. Sabadell. ³Unidad Integral de Endoscopia Digestiva. Centro Médico Teknon. Barcelona. ⁴Servicio de Endoscopia Digestiva. Corporació Parc Taulí. Sabadell.

Introducción: La endoscopia digestiva pediátrica (EDP) tiene unas particularidades que la diferencian de los adultos. Aspectos como la preparación, la sedoanalgesia y el material a utilizar deben adaptarse según la edad, además requiere tener experiencia en el manejo del niño y sus patologías específicas. Todo ello ha contribuido a que los gas-

troenterólogos pediátricos (GP) tengan cada vez más protagonismo en la práctica de la misma.

Objetivo: Análisis descriptivo de los procedimientos de endoscopia digestiva realizados en pacientes menores de 18 años en el periodo 2007-2008 comparando la casuística entre un centro sanitario privado (A) y uno público (B). Se analizan: tipo y número de procedimientos, edad, sexo, quién lo realiza, procedencia de las peticiones, sedación, indicaciones y diagnósticos.

Resultados: Se realizaron un total de 620 exploraciones en 524 pacientes. Media edad: 8,3 años (R: 3 meses-17 años). No hubo diferencias entre sexos. Tipo y número de procedimientos: endoscopia digestiva alta (EDA): 465 (75%); endoscopia digestiva baja (EDB): 141 (22,7%); capsuloendoscopia (CE): 7 (1,1%); enteroscopia doble balón: 4 (0,6%); CPRE: 3 (0,4%). Del total, 86% fueron diagnósticas y 14% terapéuticas. El 68% fueron realizadas por GP y el 32% por especialistas de adultos (100% de las CE, enteroscopias y CPRE).

Origen de las peticiones: GP 66% en A y 78,5% en B. Pediatría general: 15,3% en A y 0,7% en B. Urgencias: 6,4% en A y 12% en B. Cirugía pediátrica: 4,6% en A y 0,4% en B. Especialista adultos: 7,7% en A y 8,4% en B.

El 3,8% precisó ventilación mecánica, el resto se realizaron con sedación profunda controlada por anestesta. Indicaciones más frecuentes: sospecha celiaquía (24%), dolor abdominal (22%), ERGE (9,5%), hemorragia digestiva baja (8,3%), sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) (6,8%), ingesta de cuerpo extraño (5%). Diagnósticos más frecuentes en EDA: normal (28%), celiaquía (23,4%), gastritis (20%), esofagitis péptica (6,8%) y esofagitis eosinofílica (4,4%). En EDB: normal (35%), pólipos (19%), EII (16%) y colitis inespecífica (7,5%). En ningún caso hubo complicaciones.

Conclusiones: La EDP, con los medios y el personal adecuados, puede integrarse de una manera óptima en un servicio de adultos. La mayoría han sido realizadas por especialistas pediátricos, salvo las de mayor complejidad. Los datos confirman un papel cada vez mayor del especialista pediátrico. No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en cuanto a las indicaciones y diagnósticos entre los dos centros, aunque sí en el origen de las peticiones.

EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO DE COLANGIOPANCREATOGRAFÍA RETRÓGRADA ENDOSCÓPICA (CPRE) EN PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS. Moreno Solís G, Rubio Gómez I, González de Caldas Marchal R, Rodríguez Salas M, Sánchez Ruiz F*, Naranjo Rodríguez A**. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil.* *Jefe de Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. ** Jefe de Sección de la Unidad de Endoscopia Digestiva. Hospital Materno-Infantil Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: La CPRE es una técnica consolidada en el diagnóstico y tratamiento de la patología biliopancreática. Actualmente existe escasa información sobre indicaciones, seguridad y resultados técnicos en niños en comparación con la población adulta.

Objetivo: Analizar nuestra experiencia en los pacientes menores de 18 años sometidos a CPRE, contemplando principalmente el éxito diagnóstico y terapéutico y las complicaciones derivadas de la técnica.

Metodología: Se llevó a cabo un estudio retrospectivo que incluyó a todos los pacientes menores de 18 años que se realizaron una CPRE en nuestro hospital entre 1993 y 2008.

Identificamos a todos los pacientes desde las bases de datos de la Unidad de Endoscopia Digestiva. Se revisaron las historias clínicas e informes de cada exploración. Se analizaron las indicaciones, hallazgos endoscópicos, maniobras terapéuticas y complicaciones.

Resultados: Durante el periodo del estudio se analizaron 37 exploraciones practicadas a 31 pacientes: 11 varones (35,48%) y 21 mujeres (67,74%), con una edad media de $9,89 \pm 5$ años (1-17 años).

En 12 casos (33,33%) la CPRE se indicó para valorar complicaciones tras un trasplante hepático. De ellos, en 9 casos el motivo fue una ictericia o alteración de las pruebas funcionales hepáticas, en dos casos la evaluación de una fuga biliar y en un caso una hemobilia. Las otras indicaciones más frecuentes fueron la sospecha de obstrucción biliar con 10 casos (27,77%) y pancreatitis aguda con 9 casos.

Se consiguió el éxito diagnóstico en 35 de las 37 exploraciones (94,6%). La exploración arrojó un resultado normal en 11 casos (31,42%). Los hallazgos patológicos más frecuentes en las restantes fueron las alteraciones en la vía biliar postrasplante hepático con 9 casos (25%). Entre ellas destacaban 6 estenosis biliares. Coledocolitiasis en 3 casos (8,3%).

Se indicaron maniobras terapéuticas en 17 de las 35 exploraciones consideradas como éxito diagnóstico (50%), con un éxito terapéutico del 76,47% (13 de 17). En tres exploraciones (8,3%) se produjeron complicaciones: 2 casos de pancreatitis aguda de carácter leve (5,6%) y una hemorragia leve postesfinterotomía (2,8%). No hubo ningún caso de perforación ni fallecimiento en relación con la técnica.

Conclusiones:

- Las tasas de éxito diagnóstico y terapéutico obtenidas son comparables a las expuestas en adultos.
- Las indicaciones y el espectro de hallazgos difiere del habitual en la población adulta. En nuestros pacientes destacan las indicaciones por alteraciones en la vía biliar postrasplante hepático.
- Las tasas de complicaciones en pacientes pediátricos no se encuentran actualmente bien establecidas, siendo en algunos estudios mayores del 10%.

SEDACIÓN EN ENDOSCOPIA DIGESTIVA PEDIÁTRICA. ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA ASOCIACIÓN DE MIDAZOLAM-KETAMINA VERSUS PROPOFOL-FENTANILO. Jiménez Treviño S, González Jiménez D, Díaz Martín JJ, Pato C*, Menéndez Cuervo S*, Bousoño García C. *Sección de Gastroenterología y Nutrición pediátrica, Servicio de Pediatría. *UCIP, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción: En los últimos años, se ha incrementado notablemente la realización de endoscopias en pacientes pediátricos. La mayoría de estos estudios requieren la sedación del paciente para su realización, no existiendo un consenso sobre cuál es la pauta de sedación más adecuada.

Objetivo: Analizar las diferencias existentes entre dos pautas de sedación profunda aplicadas en endoscopia digestiva en la población pediátrica.

Métodos: Se recogieron de forma prospectiva todas las sedaciones en endoscopias digestivas realizadas en la UCI pediátrica de nuestro hospital a lo largo del año 2006. El intensivista encargado, decidía voluntariamente que pauta utilizar entre la asociación de A: midazolam-ketamina o B: propofol-fentanilo. Para cada procedimiento se recogieron: edad y sexo, fármacos utilizados (tipo y dosis), nivel de sedación alcanzado (escala de Miller) y efectos secundarios observados. Los datos fueron analizados por un investigador que no había participado en la recolección de datos.

Resultados: Se realizaron 49 estudios (6 colonoscopias y 43 gastroscopias), en niños de ambos sexos de edades comprendidas entre los 4 meses y los 16 años (mediana 8,9 años). En 35 se aplicó la pauta A y en 14 la B. Todos los pacientes que recibieron la pauta B fueron mayores de 7 años. No se observaron diferencias significativas entre las dos pautas analizadas en relación a la duración de la técnica (16,3 minutos en el grupo A y 17,9 en el B) ni del nivel de sedación alcanzado (Miller grupo A: 4,75; B: 5,03 puntos). El 80% de los pacientes presentó algún tipo de efecto secundario, aunque sólo en un caso fue de intensidad suficiente como para suspender la prueba. No hubo diferencias significativas entre las dos pautas analizadas al comparar la frecuencia de laringoespasma (2/35 en el grupo de midazolam-ketamina frente a ninguno en el de propofol-fentanilo), desaturación, nistagmus, bradicardias y/o vómitos. Un 15% de los pacientes que recibieron la pauta B presentaron apnea, comparado con un 5,7% de los que recibieron la pauta A, si bien dichas diferencias no alcanzaron niveles de significación estadística. Al analizar sólo los pacientes mayores de 7 años, los porcentajes observados para apneas fueron de un 14 y un 12% respectivamente.

Conclusiones: Las dos pautas de sedoanalgesia analizadas no presentan diferencias significativas en cuanto a la eficacia de la sedación alcanzada, ni a sus efectos secundarios. Dichos efectos, aunque frecuentes, son en general poco

importantes, siendo imprescindible anticipar su conocimiento a la familia con una información adecuada.

CPRE DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. Aranda J, Murray M, Rodríguez S, Jiménez S, Medina E, Manzanares J, Urruzuno P. *Unidad de Gastroenterología Infantil y Servicio de Gastroenterología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.*

Introducción: La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) es una herramienta útil, aunque de uso poco frecuente, en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades del área pancreatobiliar en la población pediátrica.

Objetivo: Estudiar las edades, indicaciones, antecedentes, tipo de sedación, tolerancia, hallazgos, tratamiento, complicaciones, sus interrelaciones y frecuencia, en las CPRE realizadas en niños.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de las CPRE realizadas en menores de 18 años en nuestro hospital entre julio de 1996 y diciembre del 2008. Se realizaron 33 procedimientos en 19 pacientes, utilizándose endoscopios terapéuticos de 4,2 mm de diámetro de canal de trabajo en todos los pacientes, excepto en el más joven en el que se usó uno de 3,7 mm. Esfinterotomías de 5,5 Fr en mayores de 5 años y de 4,5 Fr en menores de esa edad.

Resultados: La edad media de los pacientes fue de 9,9 años (rango 1-17 años) con predominio del sexo masculino (57,6%). Las indicaciones de las CPRE fueron: retirada de endoprótesis (24,2%), pancreatitis recurrente (24,2%), colocación de endoprótesis (21,2%), coledocolitiasis (18,2%), hepatopatía a filiar (12,1%) y colestasis (6,1%). Se realizaron 9 procedimientos diagnósticos, 17 terapéuticos y 7 diagnóstico-terapéuticos, 19 de ellos con anestesia general y 13 con sedación (de ellos, 76,9%, fueron bien tolerados). Los hallazgos más frecuentes distribuidos por edades fueron: 0-4 años, estenosis del colédoco (4/5-80%); 5-9 años, pancreatitis crónica (9/11-81,8%); 10-13 años, coledocolitiasis (5/10-50%); 14-17 años, colangitis esclerosante primaria (5/7-71,4%). La coledocolitiasis fue el hallazgo más frecuente en el sexo femenino (5/6-83,3%). Canalización selectiva del 100%. Complicaciones: 10 episodios de pancreatitis leve post-CPRE que corresponde al 22% (4/18) de los procedimientos con patología biliar y el 50% (6/12) de los de patología pancreática. En todos menos 1 se realizó wirsunografía y/o esfinterotomía. 4 pacientes presentaron hiperamilasemia asintomática y 2, clínica abdominal sin alteraciones analíticas. Sin episodios de perforación. Mortalidad 0%.

Conclusiones:

- La CPRE en pacientes pediátricos es una técnica útil y segura.
- Una adecuada anestesia o sedación garantiza la correcta realización de la CPRE.

- Las patologías que motivaron el procedimiento varían según los diferentes grupos de edad.
- Las pancreatitis post-CPRE son más frecuentes en aquellos pacientes que presentan patología pancreática de base.

COMUNICACIONES SIMULTÁNEAS - SALA 1

Viernes 22 de mayo de 2009, 15.30 h

INFECCIÓN EBV EN EL PRIMER AÑO POSTRASPLANTE HEPÁTICO EN NIÑOS CON PROFILAXIS ANTIVIRAL 6 MESES (GANCICLOVIR IV 1 MES SEGUIDO DE VALGANCICLOVIR). Frauca E, Muñoz Bartolo G, Camarena C, Hierro L, Díaz MC, de la Vega A, Lledin MD, Leal N, Encinas JL, Hernández F, Murcia J, Gámez M, López Santamaría, Jara P. *Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos: Después de recibir un trasplante hepático (TH), la infección EBV conlleva el riesgo de síndrome linfoproliferativo (PTLD), especialmente en niños con carga viral alta. El objetivo del estudio fue evaluar el resultado de las medidas de prevención, vigilancia y tratamiento aplicadas en el centro, consistentes en la administración rutinaria de antiviral los primeros 6 meses postrasplante, vigilancia de ADN-EBV, tratamiento antiviral de la infección, y reducción individualizada de tacrolimus en niños con niveles altos de ADN-EBV.

Métodos: Se analizaron 25 niños consecutivos con TH en 2007 (seguimiento 8-21 meses) Antes del trasplante 16 niños eran IgGVCA (-) y 9 IgGVCA+. Como profilaxis fue administrado ganciclovir i.v. durante 1 mes (5 mg/kg cada 12 h), seguido de valganciclovir 5 meses (520 mg/m² cada 12 h). Cada 1-3 meses hubo revisión clínica y se determinó ADN-EBV en sangre. La detección de ADN-EBV indicó la reanudación/mantenimiento de valganciclovir hasta su negativización estable. La infección EBV con viremia elevada fue tratada con: valganciclovir, y descenso de tacrolimus (<5 ng/ml) individualizado. La cuantificación de EBV se realizó mediante PCR-tiempo real (AffigemeEBVTrender), el límite detectable es <3,5x10³ copias/ml. Los niveles altos por esta técnica son >2,6x10⁴ copias/ml. Se describen la incidencia de infección, curso de la viremia y síntomas, y tasa de PTLD.

Resultados:

- 1) Ocurrió infección con DNA-EBV detectable (<3,5x10³ copias/ml o más) en 23/25 (92% de los niños).
- 2) Niños seronegativos pre-TH (primoinfección): sucedió en 15/16 (94%), 11 de los 15 en los primeros 6 meses. La carga viral fue alta (>2,6x10⁴) en el 73% de los infec-

tados. Hubo 1 solo paciente sintomático (alergia a frío, neumonitis leve, elevación de fosfatasa alcalina >4.000 U/L). Todos recibieron valganciclovir, y fue reducido tacrolimus en 6 de los 11 que presentaban carga elevada. No hubo PTLD. Al final del seguimiento 8 siguen con viremia alta.

- 3) Niños seropositivos pre-TH (reactivación): ocurrió en 8/9 (89%), todos ellos en los primeros 6 meses. Hubo viremia elevada en 3 de los 8 (37%). Hubo síntomas dudosamente relacionados en 1 (aplasia medular). Recibieron valganciclovir, reducción de tacrolimus en 2, rituximab en 1. No hubo PTLD. Al final de seguimiento ninguno tiene carga alta. El paciente con aplasia falleció (aplasia atribuible a hepatitis noA noC pretrasplante).

Conclusiones: En un grupo de 25 niños con profilaxis hubo infección EBV en 92%, con viremia elevada en el 61%. No hubo PTLD aplicando tratamiento con valganciclovir y (en 8 de los 14 niños con viremia alta) reducción sostenida de tacrolimus.

PATOLOGÍA HEPÁTICA ENCONTRADA EN LAS NECROPSIAS DE RECIÉN NACIDOS FALLECIDOS EN CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES (UCIN). Parrilla Roure M, Naranjo-Gómez A, Cuevas Espejo C, Tomasini C, Ruiz-Alba Gómez M, Salmerón Ruiz MA, Contreras Chova F, Ocete E, Ruiz-Extremera A. *U. de Pediatría. CIBEREHD. Instituto de Salud Carlos III. Hospital U. San Cecilio. Granada.*

Introducción: La afectación hepática en recién nacidos (RN) graves puede estar infravalorada.

Objetivos: Analizar la frecuencia y el tipo de lesión hepática encontrada en las necropsias de los RN fallecidos en UCIN.

Pacientes y métodos: Se estudiaron de forma retrospectiva los datos clínicos y terapéuticos de RN fallecidos en nuestro hospital y que sus padres autorizaron la necropsia en un periodo de 13 años. Se analizan los hallazgos necróticos hepáticos: hemorragia, inflamación, fibrosis, esteatosis, colestasis, material de depósito, entre otros. Método estadístico: t-student, U.Mann-Whitney y χ^2 o Fisher ($p<0,05$).

Resultados: Ingresaron en UCIN 1936 RN, fallecieron 164 (8,47%) y se realizaron 90 (55%) autopsias, 2 pacientes fueron excluidos por datos incompletos y 44/88 (50%) presentaron hallazgos hepáticos, analizando este grupo. 1) 19/88 (22%) de los RN, presentaron hemorragia hepática, los diagnósticos de estos niños fueron: 13 pacientes con asfixia en el parto y en 6 casos, sepsis, como diagnósticos secundarios 6 casos tenían fracaso multiorgánico (FMO) y 10 coagulopatía de consumo. El 53% de los 19 niños tenían lesión por catéter umbilical. Todos tenían además hemo-

rragias en otras localizaciones: 18 pulmonar, 8 cerebral, 6 suprarrenal, digestiva, entre otras y fallecen todos en los primeros cinco días de vida. 2) 14 RN tenían material de depósito en el hígado, globos de alfa-1-antitripsina en 1 RN y en 13 existía depósitos de hierro. Al comparar las características de los pacientes con depósito de hierro frente a los RN que no los presentaban, encontramos diferencias estadísticamente significativas con: menor peso al nacer 1400 ± 800 g vs 1920 ± 1000 ($p<0,05$), mayor estancia en UCIN 21 ± 22 vs 4 ± 8 ($p<0,001$), días de nutrición parenteral 12 ± 24 vs 2 ± 7 ($p<0,04$) y número de concentrados de hemáties 5 ± 10 vs $0,3\pm 0,8$ ($p<0,002$). 3) Presentaron colestasis 8 pacientes, un 50% de estos RN tenían cuadros polimalformativos. Al analizar los factores que podían estar implicados en la colestasis frente a los que no presentaban este hallazgo en la necropsia. Presentan más días de estancia en UCI. La mitad tienen nutrición parenteral más de 15 días. Un 75% son pequeños para la edad gestacional.

Conclusión: Las hemorragias hepáticas, el depósito de hierro y la colestasis son los hallazgos más frecuentes en el hígado de RN fallecidos en UCIN.

CONVERSIÓN A TACROLIMUS MONODOSIS EN NIÑOS TRASPLANTADOS DE HÍGADO. REPORTE PRELIMINAR. Venturi C, Bueno J, Quintero J, Ortega J, Charco R. *Unidad de Trasplante Hepático Infantil. Hospital Valle de Hebron. Barcelona.*

Advagraf® (ADV) es un inmunosupresor que ha sido aprobado por la Comunidad Europea como profilaxis del rechazo en receptores de trasplante de órganos sólidos; es la nueva formulación oral de tacrolimus (TAC) de liberación prolongada que se administra 1 vez al día.

El propósito de este estudio es evaluar la conversión de TAC a fórmula de liberación prolongada ADV en receptores pediátricos de trasplante hepático.

Método: 27 niños fueron incluidos en el protocolo de conversión de TAC a ADV. Los requisitos para incorporar los fueron: al menos tener 2 años de seguimiento postrasplante hepático, función hepática estable en los últimos 6 meses y habilidad para tomar las cápsulas sin abrir.

Los pacientes recibieron la dosis total diaria en una sola toma administrada por la mañana en conversión 1: 1 (mg: mg). Los niveles terapéuticos de ADV fueron medidos en sangre en hora cero, los días 7-14-30 y 60 con la misma técnica empleada para medir niveles sanguíneos de TAC. Se realizaron controles de función hepática, renal y PCR para EBVi y CMV. Se tuvo en cuenta aquellos pacientes con antecedentes de abandono de medicación, y aquellos que reciben además otro inmunosupresor.

Resultados: El tiempo de seguimiento de la población fue de 7 meses. En el momento del cambio a ADV: 9

pac. eran menores de 10 años, y 18 pac. mayores 10 años. El tiempo medio postrasplante fue de: 6 años (r: 2-16 a). Cuatro (4/27) pacientes (14,8%) tenían antecedentes de abandono de medicación. 13/27 (48%) pacientes recibían otro IS previo a la conversión a ADV: TAC monoterapia (14 pac.), TAC+MMF (3 pac.), TAC +EST (2 pac.), TAC+MMF+ST (8 pac.). ADV fue bien tolerado por todos los pacientes. Los niveles terapéuticos de ADV debieron incrementarse en el día 7 = 1 pte, día 5 = 4 pac., día 30 = 4 pac. y día 60 = 5 pac. y disminuirse en uno (media: 5 (18%).

Niveles TAC hora 0

Previo ADV	6,0 ± 2,4 ng/dl	r (2-11,4);
Día 07	5,1 ± 2,3 ng/dl	r (2-11,7)
Día 15	5,0 ± 2,1 ng/dl	r (2-9,5)
Día 30	5,1 ± 2,6 ng/dl	r (2-14)
Día 60	6,4 ± 3,2ng/dl	r (3,4-17)

Dos (2/27) pac. abandonaron la toma de ADV, requiriendo controles más frecuentes. Ningun paciente presentó disfunción hepática, ni alteración del resto de los parámetros controlados. Todos los pacientes prefirieron una única toma de TAC diaria. No se detectaron efectos adversos durante el seguimiento.

Conclusión: Durante el corto plazo de seguimiento, los niveles de TAC no requirieron gran ajuste de dosis tras la conversión a ADV. ADV proporciona seguridad y efectividad en una dosis diaria como monoterapia o asociado a otro inmunosupresor. ADV ha tenido una excelente aceptación en todos los pacientes, pudiendo tener un impacto positivo en la adherencia a largo plazo.

INCIDENCIA DE LA INSUFICIENCIA DE VITAMINA D EN NIÑOS POST-TRASPLANTE HEPÁTICO. Legarda M¹, Gordon G¹, Lloyd C¹, McKiernan P¹, Kelly DA¹, Baumann U², Shaw N³. ¹Liver Unit, Birmingham Children's Hospital. ²Medizinische Hochschule Hannover Kinderklinik. ³Endocrinology Department Birmingham Children's Hospital.

Introducción: El déficit y la insuficiencia de vitamina D son frecuentes en niños con enfermedades hepáticas, pero hay pocos datos sobre los niveles de vitamina D tras el trasplante hepático.

Objetivo: Evaluar la incidencia de la insuficiencia de vitamina D y los factores relacionados con esta en niños trasplantados de hígado.

Pacientes y métodos: Entre octubre de 2004 y junio de 2007 se midieron los niveles séricos de 25-(OH)-vitamina D en 245 niños de edades comprendidas entre 9 meses y 19 años (mediana 10 años) que habían sido trasplantados de

hígado en el Birmingham Children's Hospital. Se recogieron los siguientes datos: tasa de filtrado glomerular (mediante la fórmula de Schwartz), origen étnico, suplementación con vitamina D, inmunosupresión, tiempo post-trasplante y estación del año en que se obtuvieron las muestras.

Resultados: Los niveles de 25-(OH)-vitamina D se midieron 1 a 18 años tras el trasplante hepático. 62 determinaciones se realizaron en invierno, 48 en otoño, 61 en primavera y 74 en verano. El origen étnico se determinó en 187 pacientes. Hubo 157 pacientes de origen euro-caucasoide, 24 asiáticos y 6 afro-americanos. 16 niños estaban recibiendo suplementos de vitamina D en el momento de la obtención de la muestra. La inmunosupresión pautada durante la determinación fue la siguiente: prednisolona (180), tacrolimus (128), micofenolato (73), ciclosporina (68), azatioprina (14) y sirolimus (7). La mediana del filtrado glomerular fue de 104,9 ml/min/1,73 m² (rango 19,9-190 ml/min/1,73 m²). La mediana de la concentración de 25-(OH)-vitamina D fue de 19,9 ng/ml (rango: 4-91 ng/ml). 19 niños (7%) tenían déficit de vitamina D (nivel < 10 ng/ml) y 101 (41%) tenían insuficiencia (nivel <20 ng/ml). En el análisis multivariante (obtenido mediante SPSS), el único factor predictivo de la insuficiencia de vitamina D fue la estación del año en que se obtuvieron las muestras (los niveles de vitamina D fueron más bajos en invierno y primavera). No hubo relación entre niveles de vitamina D y filtrado glomerular, edad, sexo, tratamiento con esteroides o etnia.

Conclusiones: La insuficiencia de vitamina D es muy frecuente en niños británicos trasplantados de hígado, especialmente en primavera e invierno. En consecuencia, los niveles de vitamina D deberían ser monitorizados en el post-trasplante hepático y se deberían pautar suplementos en caso de ser necesario.

FIBROSCAN®: ¿UNA ALTERNATIVA A LA BIOPSIA HEPÁTICA? Apolinar Valiente E*, Calabuig Sánchez M*, Polo Martín P*, García Peris M*, Castell Miñana M*, Pérez C*, Ortiz L**, Ortega E**. *Sección de Gastroenterología Pediátrica. **Unidad de Enfermedades Infecciosas. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción: La fibrosis hepática ha sido valorada tradicionalmente mediante estudio anatomopatológico de tejido obtenido por biopsia. Recientemente se ha desarrollado una técnica no invasiva, la elastografía de transición (FibroScan®), con el mismo fin. Son escasas las publicaciones sobre esta técnica en niños.

Objetivo: Evaluar la aplicabilidad de la elastografía de transición como alternativa a la biopsia para valorar la fibrosis hepática en el niño. Aproximar su correlación con los métodos habituales para el seguimiento de los niños con hepatopatía crónica.

Pacientes y método: Entre enero y abril de 2008 se propuso a los pacientes controlados en nuestra consulta por hepatopatía crónica la elastografía de transición, técnica ultrasónica que permite medir la elasticidad del tejido analizando la velocidad de propagación de una onda vibratoria a través del mismo, utilizándose para ello la sonda estándar, previo consentimiento informado. Se ha realizado a 17 pacientes, con los diagnósticos de hepatitis crónica C (n=5), hepatitis crónica B (n=2), hepatitis autoinmune (n=2), hepatopatía asociada a fibrosis quística (n=2), déficit de alfa 1-antitripsina (n=2), esteatohepatitis (n=1), hepatitis por CMV (n=1), hepatopatía por celiacía (n=1), enfermedad de Wilson (n=1). La edad mediana es de 10 años (rango 4-20). Además, se ha realizado a 5 niños control con una edad mediana de 10,5 años (8-14). Para todos los casos se han recogido los valores de AST/ALT y ecografía en los 6 meses previos, así como los resultados de la biopsia en 10 de los 17 pacientes (58,8%).

Resultados: En todos fue posible, pese a haberse utilizado una sonda de adultos, obtener 6 mediciones válidas, con una duración media de la exploración de 5.83 minutos (2-20 minutos). De los 17 pacientes, 1 se encuentra en estadio de fibrosis F3 (11.8 Kpq), 3 en F2 (6.1, 6.9 y 8.1 Kpq) estando el resto en F0-1, con una mediana de 4.5 Kpq (2.6-5.4 Kpq). Los 5 pacientes control se encuentran en estadio F0-1 con una mediana de 4.4 Kpq (3.4-4.9 Kpq). El paciente en estadio F3 presenta en la biopsia fibrosis portoportal, infiltrado linfocitario portal, y degeneración hidrópica, globulos hialinos y colestasis hepatocitaria, y los 3 pacientes en estadio F2 moderada actividad inflamatoria con fibrosis portoportal.

Comentarios: Teniendo en cuenta las limitaciones, por la pequeña muestra, el FibroScan® podría ser una alternativa a la biopsia. Necesitamos estudios prospectivos con más pacientes para evaluar su correlación con la histología y determinar los valores pediátricos normales. Tenemos en marcha un estudio de estas características actualmente.

SHUNT ESPLENOPORTAL EN EL TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES CON CAVERNOMATOSIS PORTAL. Couselo Jerez M, Vila Carbó JJ, Polo Miquel B, Ibáñez Pradas V. *Hospital Infantil La Fe. Valencia.*

Introducción: La cavernomatosis de la vena porta (CP) es una de las causas más frecuentes de hipertensión portal en niños (HTP). El shunt espleno-portal izquierdo (SEPi) se ha propuesto como un buena opción quirúrgica en estos pacientes para solucionar las complicaciones principales asociadas a la HTP (sangrado digestivo e hiperesplenismo), pero hasta el momento no existe información abundante sobre la misma en la literatura.

Material y métodos: Se han realizado 5 SEPi a pacientes con CV en los últimos 5 años. Diagnóstico confirmado mediante Eco-Doppler. Edad media al diagnóstico: 2,1 años.

Previamente a la intervención se realizaron controles clínicos, endoscópicos, analíticos y de imagen. La indicación quirúrgica se fundamentó en: hemorragia digestiva alta a pesar de tratamiento endoscópico y farmacológico e hiperesplenismo grave (con indicación de esplenectomía). La edad media en el momento de la cirugía fue 8,6 años. La técnica quirúrgica consistió en realizar una esplenectomía y una anastomosis de la vena esplénica con la rama izquierda de la vena porta a nivel del receso de Rex. En un paciente se utilizó una prótesis vascular para alcanzar la vena porta izquierda.

Resultados: Mediana del periodo de seguimiento: 47 meses (rango: 3-51 meses). Dos de los shunts no permanecen permeables (estos pacientes no recibieron tratamiento antitrombótico postquirúrgico). En el resto se visualiza la vena porta izquierda con buen calibre y un flujo medio de 19 cm/seg. Nivel de plaquetas en el año previo a la cirugía (análisis seriados) inferior a 65.000 en todos los pacientes. Nivel de leucocitos en el año previo a la cirugía: inferior a 4.900 en todos los pacientes. Rango de plaquetas tres meses tras la cirugía: 520.000-950.000. Rango de leucocitos tres meses tras la cirugía: 4.900-10.500. No se produjeron complicaciones intraoperatorias.

Conclusiones: El SEPi es una técnica que permite un restablecimiento fisiológico de la circulación portal (por tanto con menor riesgo de encefalopatía), y provoca una mejoría tanto en las manifestaciones hemorrágicas, como en las derivadas del hiperesplenismo en los pacientes con CV. Se necesitarían series más largas y un seguimiento a largo plazo para valorar posibles complicaciones derivadas de la misma.

SÍNTOMAS, HALLAZGOS ENDOSCÓPICOS E HISTOLÓGICOS EN LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA ¿EXISTE CORRELACIÓN? Rizo Pascual JM, Buenache Espartosa R, Redondo Verge C*, De la Hoz Caballer B**, Camarero Salces C. *Servicio de Pediatría, *Servicio de Anatomía Patológica, **Servicio de Alergia. Hospital Ramón y Cajal. Universidad Alcalá de Henares. Madrid.*

La esofagitis eosinofílica (EEO) es un proceso emergente, tanto en población infantil como adulta.

Objetivos: Estudiar la relación entre la sintomatología, los hallazgos endoscópicos e histológicos en la esofagitis eosinofílica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 17 pacientes diagnosticados de EEO mediante revisión de historias clínicas. En todos ellos se obtuvieron muestras esofágicas, gástricas y duodenales en el curso de la endoscopia y en 10 pacientes citología nasal y oral.

Resultados: Las edades estaban comprendidas entre 3 y 13 años (media 3,79). Cuatro pacientes (23,5%) no tuvieron síntomas de EEO, que se diagnosticó de manera casual en una endoscopia realizada por sospecha de enfermedad celíaca. En

13 pacientes, los síntomas al diagnóstico más frecuentes fueron: atragantamiento (7), vómitos (6) y dolor abdominal (4). La media de endoscopias realizadas fue de 3/paciente (rango 1-7) (en 14 niños se repitieron 34 endoscopias para valoración de la respuesta al tratamiento). Se obtuvieron 4,25 muestras esofágicas/endoscopia (rango: 2-10). *Hallazgos endoscópicos*: placas blancas (76%), surcos lineales (29%) y esófago corrugado (23,5%). En los 4 pacientes asintomáticos se observaron placas blancas. En los pacientes sintomáticos 3 fueron normales y en el resto encontramos placas blanquecinas en 9 pacientes, surcos lineales en 5 y aspecto de tubo corrugado en 4. En dos casos se encontró estenosis (1 asociada a esofagitis grado IV por RGE grave). En el *estudio histológico* de las muestras, además del infiltrado eosinofílico, se observó leve exocitosis en siete pacientes, microabcesos eosinofílicos en cuatro y tres papilomatosis. Siete pacientes (4 al diagnóstico y 3 en la evolución) presentaron afectación parcheada del esófago. No hemos encontrado asociación entre estos hallazgos y la imagen endoscópica. No se observó eosinofilia tisular en las muestras de mucosa oral, estómago ni duodeno. Siete pacientes tuvieron infiltrado eosinófilo en la mucosa nasal (5 diagnosticados de rinoconjuntivitis alérgica, uno de dermatitis atópica y otro de alergia alimentaria previa).

Conclusiones:

- 1) En la muestra estudiada no existe relación entre los síntomas y la expresión endoscópica y tisular.
- 2) La apariencia normal del esófago en la endoscopia no descarta la EEO.
- 3) La afectación tisular del esófago puede ser parcheada.
- 4) La investigación de la EEO debe incluir la toma de varias biopsias a distintos niveles del esófago.
- 5) No hemos observado eosinofilia tisular extraesofágica, salvo en la mucosa nasal de pacientes atópicos.

ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. CASUÍSTICA DEL HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA. Almeida S*, Januário G*, Ferreira R*, Polanco Allué I**. *Hospital Pediátrico Coimbra. Portugal. **Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

Introducción: La esofagitis eosinofílica (EE) es una causa recientemente reconocida de disfagia e impactación alimentaria, probablemente de causa alérgica. El aspecto endoscópico puede ser muy sugestivo, pero el diagnóstico es histológico. Habitualmente son excluidas otras causas de esofagitis, como el reflujo gastroesofágico. Las manifestaciones clínicas son distintas con la edad. Las más frecuentes surgen en edad escolar (pirosis, dolor retroesternal, disfagia, atragantamiento/impactación).

Metodología: Análisis retrospectivo de todos los casos descritos de EE, en el Hospital Pediátrico de Coimbra (17 pacientes). El criterio diagnóstico fue histológico (más de

20 Eos/HPF en la mucosa esofágica). Los parámetros analizados fueron: la edad de diagnóstico, sexo, clínica, hallazgos endoscópicos, atopia personal, investigación (estudio alergológico, pHmetría esofágica, manometría y esofagograma) tratamiento y evolución.

Resultados: Se encontraron 17 pacientes. La mayor parte (76%) era del sexo masculino, entre los 9 y 14 años. La clínica de presentación más frecuente ha sido la disfagia y la impactación alimentaria, en algunos casos de larga evolución. La mayoría (13 pacientes) tenía historia de atopia. Los hallazgos endoscópicos más sugestivos se describieron en 12 pacientes. Se encontró eosinofilia periférica en 9 pacientes, IgE total aumentada en 8, Phadiatop® positivo en 8 y Foodmix® positivo en 7 pacientes. Se realizó esofagograma en 6 pacientes (en uno se encontró estenosis del 1/3 inferior, en 4 alteración de la distensibilidad, uno fue normal). A cuatro pacientes se les realizó pHmetría (normal en 3, uno con reflujo alcalino). Se efectuó manometría a 2 pacientes (uno normal y otro con PEEI aumentada). Fueron medicados con omeprazol 9 pacientes, sin ninguna respuesta en 6 de ellos. Iniciaron tratamiento con fluticasona en aerosol deglutido 16 pacientes, con 3 casos sin remisión total.

Comentarios: Nuestros datos son similares a los encontrados en la literatura. Es importante evocar el diagnóstico de EE en un niño con disfagia recurrente o episodios de impactación, sobre todo si hay antecedentes de atopia, si es un varón y si está en edad escolar. Los hallazgos endoscópicos son casi siempre sugestivos, pero la biopsia es fundamental. El tratamiento con fluticasona en aerosol deglutido es eficaz, pero las recidivas son frecuentes. La duración del tratamiento y el control a largo plazo son aspectos aún no esclarecidos.

IMPEDANCIA INTRALUMINAL MULTICANAL ESOFÁGICA EN NIÑOS: EL REFLUJO GASTROESOFÁGICO NO ÁCIDO COMO CAUSA DE PATOLOGÍA RESPIRATORIA. Crespo Medina M, Hernando Puente M, Barredo Valderrama E, Sánchez Sánchez C, Alvarez Calatayud G, Morales Pérez L. *Sección Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid.*

Introducción: La combinación de impedancia intraluminal multicanal esofágica (MII) con pH metría completa el estudio del reflujo gastroesofágico (RGE): clasifica el mismo en ácido y no ácido, determina la altura de ascenso, el tipo de material refluído en líquido, gaseoso o mixto y relaciona dichos episodios de reflujo con la sintomatología referida.

Objetivos: Comparar la MII con pH metría convencional en niños con patología respiratoria persistente a pesar de tratamiento. Determinar la incidencia de reflujo gastroesofágico no ácido en dichos niños.

Material y métodos: Estudio longitudinal y prospectivo, no aleatorizado, en niños procedentes de las consultas de alergia y neumología pediátricas con patología respiratoria con escaso control terapéutico. En todos ellos, se realiza monitorización continua (24 horas) y ambulatoria mediante MII de 6 canales, con 2 electrodos de pH incorporados (intragástrico-esofágico). Se analizaron los datos obtenidos determinando existencia de RGE, su relación con los diferentes síntomas y sus características (ácido, no ácido, gravedad, presencia de re-reflujo ácido).

Resultados: Se incluyeron 19 pacientes, edad media de 7,9 años (rango 3-16 años). 52,6% eran varones. 13 pacientes fueron remitidos por asma persistente, 4 por tos crónica y 2 por laringitis de repetición. 9 niños (47,3%) referían además sintomatología digestiva asociada, como vómitos o pirosis. La duración media del estudio fue de 21,5 horas con un promedio de 12 horas en decúbito. Al comparar la pHmetría con la impedancia, una media de 16 episodios (46%, rango 6-59) por paciente, no habrían sido detectados con pHmetría. 5 pacientes presentaron episodios de re-reflujo ácido. Una media de 25 reflujos (53%, rango: 36-82%) fueron proximales, es decir, se detectaron en los electrodos situados más altos en el esófago, siendo más frecuente en niños diagnosticados finalmente de reflujo gastroesofágico. Mediante impedancia, se detectaron un 51% más de episodios ácidos (total: 462) que de episodios no ácidos (total: 226). 5 pacientes presentaron tos durante el registro, obteniendo 3 de ellos un índice sintomático superior al 40%, pero solo en uno fue mayor la relación de dicho síntoma con reflujos no ácidos. 7 pacientes (37%) fueron diagnosticados de RGE, de los cuales 1 se diagnosticó de RGE no ácido, 1 de RGE mixto y el resto de RGE ácido.

Conclusión: La impedancia intraluminal multicanal esofágica es capaz de diagnosticar mayor número de episodios de reflujo gastroesofágico, tanto ácidos como alcalinos, y re-reflujos que la pHmetría convencional en niños con patología respiratoria resistente a tratamiento convencional.

MANOMETRÍA ANORRECTAL: NUESTRA EXPERIENCIA EN PACIENTES REMITIDOS POR INCONTINENCIA FECAL RETENTIVA/NO RETENTIVA. Hernando Puente M, Huidobro Fernández B, Cruzado Nuevo V, Sánchez Sánchez C, Alvarez Calatayud G, Morales Pérez JL. *Sección Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. H.G.U. 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 manometrías realizadas en nuestro servicio en pacientes remitidos por incontinencia.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo longitudinal analizando los datos obtenidos en las manometrías realizadas entre Febrero 2004 y Febrero 2009 en pacientes cuya indicación principal de estudio era incontinencia retentiva/no retentiva. 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: Durante los cinco años de estudio, se realizaron un total de 126 manometrías anorrectales. De estas, 16 (12,7%) correspondían a pacientes remitidos para estudio de incontinencia (56% en los primeros cuatro años y 44% en el último año). Se estudiaron 5 niñas y 11 niños con edad media de 7,4 años (rango: 2 meses-11,3 años).

Según las indicaciones de estudio se encontraron los siguientes datos:

- Incontinencia retentiva (8 pacientes; edad media 6,1 años): 5 estudios normales. 2 con esfínter hipertónico, aumento del tono basal y del volumen necesario para RAI y contracción voluntaria de gran intensidad (diferencias estadísticamente significativas, $p < 0,05$). 1 paciente con hipotonía leve del esfínter y resto de parámetros normales.
- Incontinencia no retentiva (8 pacientes; edad media 8,6 años): 2 estudios normales y 5 con hipotonía del esfínter, 2 de ellos presentaban patología medular de base. A partir del estudio, en uno de ellos se descubrió una espina bífida oculta. Estos 3 pacientes se incluyeron en protocolo de bio feed-back y técnicas de entrenamiento con buena evolución a largo plazo.

Conclusiones:

- La manometría anorrectal es una técnica útil en la discriminación de la incontinencia fecal retentiva y no retentiva en niños.
- La manometría anorrectal nos permite el tratamiento mediante bio feed-back de incontinencia fecal no retentiva con patología neurológica de base.

COMUNICACIONES SIMULTÁNEAS - SALA 2

Viernes 22 de mayo de 2009, 15.30 h

UTILIDAD DE LA VIDEOFLUOROSCOPIA EN LA EVALUACIÓN DE LA DISFAGIA ORO-FARÍNGEA DEL PACIENTE PEDIÁTRICO AFECTO DE DISCAPACIDAD NEUROLÓGICA. Pinillos Pisón S, Romea Montañés MJ¹, Martín de Carpi J, García Romero R, Gómez López L, Lam-

bruschini Ferri N, Poo Arguelles P², Fuentes Vía S², Alcazar Solé R³, Varea Calderón V. *Sección Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. ¹Logopeda especialista en Deglución. ²Servicio Neurología. ³Servicio Diagnóstico por la imagen. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona.*

Introducción: La disfagia oro-faríngea (OF) supone la alteración en las fases oral y faríngea de la deglución. Afecta al 75-90% (según series) de pacientes con discapacidad neurológica de diversa etiología y gravedad. Es una patología infravalorada. Condiciona la alteración del estado nutricional (eficacia de la deglución) y/o neumopatía por aspiración de alimento (seguridad de la deglución). Son escasas, aunque cada vez más frecuentes, las referencias en la literatura científica acerca de las características, evaluación y tratamiento de la disfagia OF en pediatría. La videofluoroscopia (VFS) es gold-standard en evaluación de la disfagia OF en adulto y en el niño.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de las videofluoroscopias realizadas en un hospital de tercer nivel desde marzo de 2007 a diciembre de 2008. Descripción de nuestro protocolo de evaluación radiológica (VFS). Análisis estadístico mediante programa SPSS 14.0.

Resultados: La VFS se realiza en el Servicio de Radiología por personal de Sección de Gastroenterología (pediatra, logopeda especialista en deglución y enfermera), con excepción del técnico. Administración oral sucesiva, en sedestación (fisiológico) y bajo monitorización pulsioximétrica, de volúmenes crecientes de un preparado a base de zumo, contraste radiológico hidrosoluble con/sin espesante, con obtención de diferentes consistencias (néctar, líquido y pudding) y realización de una videoescopia de la deglución. Las diferentes consistencias y volúmenes se exploran de forma dinámica según las alteraciones observadas. Parámetros evaluados: sello labial, residuos orales y faríngeos, sello palatogloso, regurgitación nasal (sello nasopalatino), aspiración/penetración en vía aérea, apertura esfínter esofágico superior. La adaptación nutricional se realiza por analogía a las consistencias y volúmenes explorados. 163 VFS a 126 niños (edad media 5 años y 6 meses (1 mes-19 años). 83% (n=105) afectados de enfermedad neurológica (parálisis cerebral, traumatismo craneoencefálico grave, oncológicos, enfermedad neuromuscular, etc.), 17% otras patologías. En 4 pacientes no se pudo realizar la exploración por falta de mínima colaboración. Resultados VFS: 29% disfagia grave, 43% disfagia moderada y un 28% disfagia leve o ausencia de disfagia. Las aspiraciones silentes (aquellas sin traducción clínica: tos, congestión ocular, etc.) suponen un 45% de los pacientes con alteración neurológica grave y un 18% de los pacientes con afectación moderada.

Conclusiones: La videofluoroscopia es una técnica segura y útil para evaluar la disfagia OF en el niño, sin limita-

ciones técnicas por edad o patología. La intensidad de la disfagia es directamente proporcional al deterioro neurológico. Permite adaptar individualizadamente el soporte nutricional. Es necesaria la estandarización de los protocolos.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD CELÍACA Y DE LA DIABETES EN NAVARRA. COINCIDENCIAS Y DISCORDANCIAS. Aznal E¹, Martínez A¹, Pisón J¹, Aychu A¹, Chueca M², Berrade S², Oyarzabal M², Sánchez-Valverde F¹. *¹Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, ²Sección de Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.*

La incidencia de la enfermedad celíaca (EC) y de la diabetes mellitus (DM) en nuestro medio ha sufrido un incremento progresivo en los últimos años. Algunos autores han referido la posibilidad de una cierta similitud etiopatogénica en ambas enfermedades dado que ambas comparten haplotipos de riesgo en la región HLA (DRB1 03) y el órgano diana de ambas está localizado en el aparato digestivo.

Pacientes y métodos: Revisamos el número de nuevos casos diagnosticados de EC (373) y DM (171) en niños menores de 15 años en el periodo 1996-2007. Los diagnósticos se han realizado en nuestras secciones que son las únicas unidades clínicas de referencia terciaria en sus respectivas especialidades en la Comunidad Foral de Navarra. Se calculan las tasas de incidencia anual ajustada a 100.000 habitantes, según los datos de estadística del Gobierno de Navarra, así como mes de nacimiento, edad y distribución por sexos (<http://www.cfnavarra.es/estadistica/>)

Resultados: La relación varón/mujer era 140/233 (0,60) para EC y 102/69 (1,47) en la DM (χ^2 23,2 P< 0,001), siendo la edad media al debut de la enfermedad en la EC de 38,8 meses \pm 35,6 y para la DM 107, 8 meses \pm 46,3. En la tabla II podemos observar la evolución de la incidencia a lo largo de los años observados.

Conclusiones:

- 1) La tasa de incidencia de EC y DM pediátrica en Navarra ha aumentado paralelamente en ambas enfermedades a lo largo de los últimos 12 años. En el año 2007 la incidencia fue de 53,3/100.000 para la EC y de 22,7/100.000 para la DM.
- 2) Ambas enfermedades difieren de forma importante en la edad media de debut (38,8 meses en la EC contra 107,8 meses en la DM) y en la distribución por sexos: la EC es más frecuente en niñas (62%) y la DM en niños (59%).
- 3) Con respecto al mes y estación de nacimiento, los pacientes con EC y DM presentan patrones de estacionalidad claramente diferentes en cuanto a su mes de nacimiento. Los pacientes con EC nacen con más frecuencia en verano y los que tienen DM en primavera.

TABLA II

		Incidencia											
		96	97	98	99	00	01	02	03	04	05	06	07
EC (casos nuevos)		21	18	15	16	25	36	26	36	41	36	51	47
Incidencia/ 100.000		28,2	24,2	20,1	21	32,7	47,2	32,7	44,2	50,3	42,9	59,1	53,3
DM (casos nuevos)		3	9	10	15	13	13	22	17	14	17	18	20
Incidencia/ 100.000		4,03	12,1	13,4	19,6	17,1	17	27,7	20,8	17,2	20,3	20,8	22,7

		Mes de nacimiento											
		Enero	Febr.	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio	Agosto	Sept.	Oct.	Nov.	Dic.
EC		28	33	34	29	33	25	38	29	33	36	21	30
DM		87	18	16	22	20	12	12	18	14	14	10	

Estación	Invierno	Primavera	Verano	Otoño
EC	96	87	100*	87
DM	33	58*	42	38

* χ^2 : 7,24 (P=0,064)

MES DE NACIMIENTO EN ENFERMEDAD CELÍACA COMPARADO CON POBLACIÓN GENERAL EN ALBACETE, MADRID Y NAVARRA. Aznal E¹, Balmaseda E², Martínez A¹, Barrio J³, Fernández S³, Rayo A³, Gutiérrez C², Cilleruelo ML³, Román E³, Sánchez-Valverde F¹. ¹Hospital Virgen del Camino. Pamplona. ²Hospital General de Albacete. Albacete. ³Hospitales de Fuenlabrada y Leganés. Madrid.

Se ha descrito que los pacientes con enfermedad celíaca (EC) tienen un perfil de meses de nacimiento distinto a la población general, al igual que otras enfermedades autoinmunes^(1,2).

Pacientes y métodos: Analizamos el mes de nacimiento de los pacientes pediátricos diagnosticados de EC, en Albacete, Madrid (Fuenlabrada y Leganés) y Navarra en el periodo 2003-2007. Estos datos se comparan con el mes de nacimiento de la población general en el mismo periodo. Se realiza comparaciones conjuntas y entre zonas, aplicando χ^2 con (IC: 95%).

Resultados: Se han analizado un total de 474 EC; 90 EC de Albacete, 179 de Madrid y 205 de Navarra. El total de RN habidos en este tiempo en la zona de influencia de dichos hospitales ha sido de 58.245 RN: 15.223 RN en Albacete, 17.849 en la zona de influencia de Fuenlabrada y Leganés y 25.173 RN en Navarra. (<http://www.ine.es/> y <http://www.cfnavarra.es/estadistica/>)

La distribución en las 4 estaciones es la siguiente: Tabla III.

TABLA III

	Invierno	Primavera	Verano	Otoño
Nº EC	121	120	141*	92*
(Incidencia/ 1.000)	(8,7/ 1.000)	(8,03/ 1.000)	(9,45/ 1.000)	(6,35 /1.000)
Nº RN	13.906	14.937	14.917	14.487

* χ^2 : 9.339 p=0,025

La distribución por meses en las diversas zonas y totales de EC y RN se muestra en la tabla IV.

Conclusiones:

- 1) El perfil mensual del mes de nacimiento de los pacientes con EC es diferente del de la población general.
- 2) En los niños nacidos en otoño es menos frecuente el diagnóstico de EC que en los niños nacidos en verano.
- 3) En conjunto en los niños nacidos en verano es más frecuente diagnosticar EC. En el estudio comparativo entre las zonas analizadas hay un comportamiento diferente según la zona: en Madrid el pico de verano es en julio; en Navarra en agosto y en Albacete en septiembre.

Bibliografía

1. Ivarsson A, Hernell O, Nyström L, Persson LA. Children born in the summer has increased risk for coeliac disease. *J Epidemiol Community Health* 2003; 57: 36-39.
2. Lewy H, Meirson H, and Laron Z. Seasonality of Birth Month of Children With Celiac Disease Differs From

TABLA IV

	Enero	Febr.	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio	Agosto	Sept.	Oct.	Nov.	Dic.
Albacete	11	7	11	10	9	3	7	9	11	4	3	5
Madrid	2	3	17	12	20	11	14	21	16	13	14	99
Navarra	11	15	14	16	20	17	21	23	20	22	9	17
EC (Total)	45	39	37	46	40	34	49	48	44	40	21	31
RN	4683	4417	4486	4744	5372	5064	4921	4997	4856	4987	4637	4861

That in the General Population and Between Sexes and Is Linked to Family History and Environmental Factors. *JPGN* 2009; 48: 181-185.

NOROVIRUS COMO AGENTE PRODUCTOR DE GASTROENTERITIS AGUDA DE ETIOLOGÍA VIRAL EN PACIENTES INGRESADOS MENORES DE 5 AÑOS EN NUESTRO MEDIO. Rial González R, Peña Quintana L, Ramos Varela JC, González Santana D, Molina Marrero S, Colino Gil E, Poch Paez J, Sánchez Fauquier A¹. *Complejo Universitario Insular Materno Infantil de Las Palmas de Gran Canaria*. ¹Instituto de Salud Carlos III.

Objetivos: Conocer las características clínicas, evolutivas y causas microbiológicas de los casos de gastroenteritis aguda (GEA) infecciosa de etiología viral que precisaron ingreso en nuestro hospital.

Material y métodos: Se trata de un estudio prospectivo descriptivo y analítico. Se recogieron datos relativos a los casos menores de 5 años ingresados en la Unidad de Enfermedades Infecciosas del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias con el diagnóstico de GEA (tres o más deposiciones líquidas las 24 horas antes al ingreso) desde el 1/05/07 al 31/10/08. Se excluyeron los pacientes con patología digestiva de base y los que habían estado en contacto con un centro médico la semana anterior al ingreso. Para ello se diseñó un cuestionario de recogida de datos que incluía variables sociodemográficas, clínicas, analíticas y estudio etiológico (coprocultivo). También se incluyó la escala de gravedad según los criterios de Ruuska y Vesikari en el análisis estadístico.

Resultados: Se recogieron 167 muestras de las que 81 eran mujeres y 86 varones con una media de edad de 16 meses. Las proporciones de los gérmenes aislados fueron los siguientes: norovirus 69 (41,31%), rotavirus 68 (40,71%), astrovirus 13 (7,78%), adenovirus 4 (2,39%), negativos 29 (17,36%). En las muestras en las que se aisló un único germen, el norovirus fue el agente que con más frecuencia se aisló, 63 ocasiones (38,35%), frente a rotavirus, segundo en frecuencia con 54 resultados (33,12%). Se dieron 14 casos en los que se aislaron varios virus en la misma muestra, 12 veces 2 agentes y 2 veces 3 agentes. En estos casos,

rotavirus fue el agente que más se aisló, estando presente en todas las muestras, seguido de astrovirus (8) y norovirus (6). La triple asociación de gérmenes fue astrovirus-rotavirus-norovirus. El serotipo de rotavirus que con más frecuencia se aisló fue el G1P8.

Conclusiones: El norovirus es el agente que con más frecuencia produce gastroenteritis infecciosa de etiología viral en los pacientes ingresados menores de 5 años en nuestro hospital y debería incluirse y determinar siempre en la batería de análisis coprocultivo.

ESTUDIO DE PREVALENCIA DE CELIAQUÍA EN FAMILIARES DE PRIMER GRADO DE PACIENTES CELÍACOS. Oliver Goicolea P, García Casales Z, Irastorza Terradillos I, Vitoria Cormenzana JC. *Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Barakaldo, Vizcaya.*

Introducción: La prevalencia de enfermedad celíaca (EC) es del 1% en la población general, siendo superior en familiares de primer grado de celíacos.

Objetivo: Establecer la prevalencia de celiacía en familiares de primer grado de enfermos celíacos.

Pacientes y métodos: Estudio descriptivo prospectivo de 19 años de duración (1989-2008) en el que se analizaron mediante la realización de anticuerpos anti-transglutaminasa y anti gliadina IgA (anti-endomisio antes del año 2000) 1.700 familiares de primer grado (519 hermanos, 1.162 padres, 19 hijos) de 631 pacientes diagnosticados de enfermedad celíaca. 824 fueron varones y 876 mujeres. Se obtuvo biopsia intestinal de aquellos familiares con marcadores positivos y/o síntomas sugestivos.

Resultados: Se realizó biopsia intestinal en 97 pacientes (84 por serología positiva y 13 por sintomatología sugestiva), de los cuales 52 presentaron atrofia vellositaria (Marsh 3a o superior), siendo diagnosticados de enfermedad celíaca. El diagnóstico fue más frecuente en familiares de sexo femenino (3,6%) que en varones (2,4%) ($p=0,18$) y en hijos (15,8%) y hermanos (6%) que en padres (1,5%) ($p<0,0001$). El 67,3% de los familiares diagnosticados eran asintomáticos. Se realizó biopsia intestinal a una paciente con historia de diarrea prolongada y marcadores de celiacía negativos,

objetivándose atrofia vellositaria (Marsh 3c). Tanto la sintomatología como la biopsia intestinal se normalizaron con la dieta exenta en gluten.

Comentarios: La prevalencia de enfermedad celíaca en los familiares de primer grado fue del 3%, tres veces superior a la encontrada en la población general, pero menor a la descrita en otros estudios. La celiaquía se diagnosticó con mayor frecuencia en mujeres que en hombres y en hijos o hermanos que en padres. La presencia de marcadores serológicos negativos no excluye el diagnóstico de enfermedad celíaca, dado que su sensibilidad es inferior en adultos que en niños. Consideramos que es recomendable realizar un screening de EC a los familiares de primer grado.

PANCREATITIS EN EDAD PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA DE 14 AÑOS. Segarra O, Reyné M, Armangué T, Redecillas S, Miserachs M, Infante D. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.*

Introducción: La pancreatitis es una patología relativamente infrecuente en la edad pediátrica.

Objetivos: Evaluar la etiología, presentación clínica, pruebas de imagen, tratamiento, complicaciones y evolución de las pancreatitis diagnosticadas en un hospital pediátrico de tercer nivel.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las pancreatitis diagnosticadas en menores de 18 años en nuestro centro desde el 1 de enero 1995 hasta el 1 de marzo de 2009.

Resultados: Fueron recogidos 60 episodios de pancreatitis en 43 pacientes. Edad media de presentación 9,7 años de edad (rango de 1 a 17,4 años). Distribución por sexos: 23 niños y 20 niñas. **Etiología:** un 33% de los casos (20/60) fueron etiquetados de pancreatitis post-CPRE, malformación pancreática 18,3% (11/60), patología biliar 16,7% (litisias biliar 8/60, quiste colédoco 1/60 y colangitis 1/60), traumática 4/60, idiopática 4/60, tóxico-farmacológica 3/60, SHU 2/60, cetoacidosis diabética 2/60, en paciente crítico 2/60 e infecciosa, con cuadro séptico 1/60. **Gravedad:** sólo un 23% fueron etiquetadas como graves (14/60) e ingresaron en UCI. **Presentación clínica:** dolor abdominal (34), vómitos (10), fiebre (7), ictericia (4), inestabilidad hemodinámica (6), cifra de amilasa media 961 UI/L (rango de 79 a 4.104), cifra de lipasa media 1.624 UI/L (rango de 104 a 5.840). **Pruebas de imagen:** ecografía abdominal realizada en 47 pacientes (normal 17, PA no complicada 12, necrosis 2, litiasis biliar 4, dilatación del conducto Wirsung con/sin litiasis 2, dilatación de colédoco con/sin litiasis 3, pseudoquiste pancreático 1, imposibilidad valorar páncreas 1). TC realizada en 12 pacientes (4 sin evidencia de alteraciones en páncreas, 4 PA simple, 2 PA flemonosa, 1 PA con necrosis

> 50% y 1 pseudoquiste pancreático. **Tratamiento médico:** analgesia, antibioticoterapia (83,3%), NP (50%) media de 9,7 días (rango de 1 a 40 días) y NE primeras 72 horas de ingreso (38,3%). **Tratamiento endoscópico:** CPRE en 10 pacientes. **Tratamiento quirúrgico:** colecistectomía en 5 pacientes, Y de Roux en 1 paciente y laparotomía exploradora en 3 pacientes (un sangrado arterial post-CPRE y una perforación duodenal traumática). **Complicaciones:** pseudoquiste pancreático (2), shock séptico (1), hemorragia digestiva secundaria a CPRE (2). **Días de hospitalización:** media 25,2 días (rango de 1 a 234 días). **Evolución:** sólo 5 pacientes presentaron pancreatitis recurrentes con múltiples ingresos. 4 pacientes fallecieron, pero ninguno de ellos en relación con la pancreatitis.

Conclusiones:

- La patología biliopancreática y las pancreatitis post-CPRE se erigen como las etiologías más frecuentes.
- La ecografía y la TC constituyen las exploraciones más útiles tanto en el diagnóstico como en el seguimiento.
- Su evolución es generalmente benigna, pero depende en gran medida de la etiología de base responsable y de la presencia de comorbilidades.

DENSITOMETRÍA POR DEXA Y ULTRASONIDOS EN LA ENFERMEDAD CELÍACA: COMPARACIÓN DE RESULTADOS. Ruiz del Olmo Izuzquiza I, Montejo Gañán I, Ros Arnal I, Ros Mar L. *Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.*

Introducción: La densitometría ósea es el método estándar de valoración de la masa ósea en la enfermedad celíaca (EC), si bien presenta el inconveniente de su radiación. La técnica de ultrasonidos de las corticales de las falanges de los dedos para medir la masa ósea no presenta este inconveniente, aunque su uso en enfermos celíacos ha sido escasamente estudiado.

Objetivos: Comparar los resultados de densidad mineral ósea (DMO) obtenidos mediante absorciometría por rayos X de energía dual (DEXA) y ultrasonidos (QUS) en pacientes diagnosticados de EC tras un largo periodo de dieta sin gluten (DSG).

Material y métodos: Estudio transversal retrospectivo en el que se incluyen un total de 70 pacientes diagnosticados de EC en los que se realizó la determinación de DMO mediante DEXA y QUS en el mismo momento evolutivo de la enfermedad, expresadas como Z score. Se ha considerado osteopenia entre -1 y -2,5 desviaciones estándar (DE), y osteoporosis más de -2,5 DE. Igualmente se ha valorado la edad, peso, talla, índice de masa corporal (IMC), edad al diagnóstico y tiempo de DSG. El estudio estadístico se ha realizado utilizando el test de la t de student y correlación de Pearson con el programa informático SPSS.

Resultados: La edad media en el momento del estudio fue de $10,88 \pm 3,43$ años, la edad al diagnóstico de $3,99 \pm 3,12$ años y el tiempo de DSG $6,84 \pm 3,83$ años, sin aparentes transgresiones dietéticas durante su evolución. El 10% de los pacientes presentan osteopenia mediante la técnica de QUS, mientras que ésta aparece en un 25,7% de los mismos al realizar la medición por DEXA, siendo estas diferencias significativas ($p = 0,000$). Los datos antropométricos están significativamente correlacionados con la duración de la DSG ($p = 0,01$). Existe una correlación positiva estadísticamente significativa entre el IMC ($p < 0,01$) y el peso ($p < 0,05$) con la densitometría por DEXA, sin aparecer con el empleo del QUS. No hemos encontrado correlación entre la talla, el tiempo de DSG, la edad al diagnóstico y la densidad mineral ósea determinada por ambos métodos.

Conclusiones: La osteopenia en pacientes diagnosticados de EC es mayor mediante la medición por DEXA que la determinación obtenida por ultrasonidos de las falanges de los dedos. La mejoría del IMC y el peso con la dieta sin gluten, conlleva una masa ósea mayor en la medición por DEXA, que no se aprecia con la talla.

INGESTA DE CÁUSTICOS - REVISIÓN. Bastida Ratera E, Martín de Carpi J, Pinillos Pisón S, García Romero R, Vilar Escrigas P, Varea Calderón V. *Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción: La sospecha de ingesta de cáusticos suele ser un episodio banal en la mayoría de las ocasiones, con dificultad para evaluar si realmente ha existido ingesta de producto tóxico, pero debe ser evaluada detalladamente por las consecuencias que conllevan los casos graves.

Objetivo: Revisar la epidemiología, clínica, diagnóstico y tratamiento de los niños ingresados por sospecha de ingesta de cáusticos.

Métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes ingresados en nuestro centro por sospecha de ingesta de cáusticos durante el período 2004-2008

Resultados: Revisión de 60 casos. 36 varones y 24 mujeres, predominando edad comprendida entre 12 y 24 meses con un 51% de los casos. Nueve casos en relación a ingesta de producto contenido en recipiente no original de uso común (principalmente botella de agua). Ingesta de cáustico definido como sustancia con pH inferior a 3,5 o superior a 12,5 en el 45% de los pacientes; mientras que en un 31% de los casos el pH del producto ingerido estaba entre 3,5 y 12,5 y en los restantes desconocido. La mayoría consultan urgencias en las 2 primeras horas tras ingesta. Tratamiento en casa, antes de acudir al hospital, con provocación del vómito en 5 pacientes, e ingestión de leche y agua en 12 y 7 casos respectivamente. Pauta al ingreso: dieta abso-

luta, protección gástrica, antiinflamatorios (dexametasona) y antibiótico (ampicilina). Se realiza endoscopia en 29 casos, de los que un 69% presentaban alteración clínica (sialorrea, vómitos, odinofagia), presentando también un 69% de estos pacientes lesiones orales o peribucales en la exploración física. Sólo se encontraron lesiones en estudio endoscópico en uno de los pacientes. La mayoría de las endoscopias se realizan en las primeras 24 horas tras la ingesta, realizándose la totalidad de ellas en las primeras 48 horas. De los pacientes a los que no se realizó dicho estudio, un 25% presentaban alteración clínica en las primeras 4 horas, que desapareció posteriormente.

Conclusiones: La valoración del paciente que consulta por sospecha de ingesta de cáusticos es complicada. Es muy difícil predecir la afectación del tracto digestivo con los datos de la anamnesis y la exploración física, sin que existan unos criterios fiables y definidos para recomendar realización de estudio endoscópico.

RESPUESTA A LA VACUNACIÓN CONTRA VIRUS DE HEPATITIS B EN PACIENTES CELÍACOS. Blasco Alonso J, Espinosa Fernández G, Navas López VM, Moreno Requena L, Sierra Salinas C, Serrano Nieto J, Barco Moreno A. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Materno-Infantil de Málaga.*

Introducción: Los pacientes con enfermedad celíaca (EC) suelen presentar HLA DQ2 en aproximadamente un 90% de casos. Se ha publicado una elevada proporción de respuesta inadecuada a la vacuna contra hepatitis B (VHB). La respuesta a la vacunación de la hepatitis B está condicionada inmunogenéticamente por múltiples genes, particularmente importantes ciertos haplotipos de HLA. Varios estudios muestran que las personas portadoras de haplotipos HLA tipo B8, DR3 y DQ2 se asocian con la no respuesta a la vacuna VHB. La alta prevalencia de la EC junto a la elevada frecuencia de falta de respuesta a la vacuna justifica una cuidadosa atención en términos de salud pública.

Objetivos: Conocer la tasa de respuesta frente a VHB en pacientes celíacos que hayan sido vacunados de forma completa en la infancia y medir la eficacia de dosis booster, agrupándolos según sean valorados al diagnóstico (sin terapia dietética) o tras años del mismo.

Material y métodos: Serie de 81 pacientes con EC en los que se mide la respuesta a la vacunación contra VHB efectuada en los primeros 6 meses de edad (0,1,6 meses). Se define como respuesta positiva o seroconversión el nivel anti-HBs ≥ 10 mUI/L. Se mide: edad actual y edad al diagnóstico (años), dieta con/sin gluten (celíacos al diagnóstico/tratados), respuesta vacunal positiva y grado de respuesta tras dosis booster de vacuna contra VHB. Se obtiene muestras de sangre 4-8 semanas después de la dosis booster.

TABLA V.

Grupo	n	Edad actual (años)	Edad al diagnóstico (años)	Dieta sin gluten	Respuesta vacunal (+)	Respuesta (+) tras booster
EC al diagnóstico	43	4±1,9	4±1,9	No	54% (23/43)	86% (37/43)
EC tras años de evolución	38	16,2±4,9	3,4±2,2	Sí	68,5% (26/38) p=0,051	89,5% (34/38) p=0,37

Resultados: Tabla V.

Conclusiones:

- 1) Existe alta tasa de respuesta negativa a la vacuna contra VHB en los pacientes con EC, especialmente en el momento del diagnóstico mientras toman gluten.
- 2) Con la administración de dosis booster se alcanza una respuesta positiva significativa, tanto en los pacientes recién diagnosticados como en los que llevan años de exclusión de gluten.
- 3) Evaluar la respuesta a la vacuna VHB debe ser una rutina en los niños con EC, para diferenciar la no inmunización (hasta 3-6% de población general según lo publicado) de la situación de pérdida precoz de la misma. Debe considerarse repetir la inmunización en aquellos pacientes.

CONCURRENCIA DE ENFERMEDAD CELÍACA Y PATOLOGÍA TIROIDEA AUTOINMUNE: ANTECEDENTES EN LOS FAMILIARES DE 1^{er} GRADO. Clerici Larradet N, Suárez Cortina L*, Cano Ruiz A**, Martín Scapa MÁ**, Escobar Castro H*. *Servicio de Inmunología, Sección de Histocompatibilidad, Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil; *Servicio de Pediatría; **Servicio de Gastroenterología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.*

Objetivos: 1) Estudiar de forma retrospectiva la prevalencia de enfermedades tiroideas autoinmunes (ETai) en pacientes celíacos y en sus familiares de 1^{er} grado y, 2) Ana-

lizar los factores genéticos HLA de riesgo asociados con el Hipotiroidismo autoinmune y con la Enfermedad de Graves-Basedow.

Material y métodos: *Sujetos de estudio:* 474 pacientes con enfermedad celíaca (EC) comprobada y sus familiares de 1^{er} grado, padre y madre y hermanos en 264 familias con más de un hijo. *Técnicas:* tipajes PCR/SSO y PCR/SSP: loci HLA-DRB1-, DQA1-y -DQB1. *Análisis estadístico:* comparación de frecuencias entre grupos: Test de χ^2 y Exacto de Fisher. Cálculo de OR e intervalo del 95% de confianza.

Resultados: antecedentes de enf. tiroideas autoinmunes en los familiares de celíacos (Tabla VI).

Resultados:

- 1) En nuestra serie se encuentra que: a) Un 2% de pacientes celíacos que además padecen ETai, 7, hipotiroidismo y, 2, enf. de Graves-Basedow; b) Los antecedentes familiares de ETai de los niños con EC y ETai provienen exclusivamente de la rama materna.
- 2) Entre los miembros de 1^{er} grado de las 474 familias con uno o más niños celíacos los pacientes con ETai son de un 10%, a la madre le corresponde un 7,5% y al padre un 2,5%: se encuentra un hermano con ETai, pero sin EC, en una familia cuya madre es hipotiroidea y el caso, celíaco.
- 3) El factor genético HLA asociado con las ETai es el haplotipo DRB1*0301, DQA1*0501, DQB1*0201, que en doble dosis, confiere el riesgo más alto: OR = 9,5 (IC 95%: 3,4-26,4) y, en dosis única, aporta un riesgo dos veces menor: OR = 5,4 (IC 95%: 2,9-9,8).

TABLA VI.

474 familias con 1 ó + pac. con EC	Pac. EC+ETai 9/474 (2%)	AF. r. Mat. 36/474 (7,5%)	AF. r. Pat. 12/474 (2,5%)	Hnos. sin ETai 464 Fam.
Pac. EC + ETai	9 (2%)	6/9 (67%)	0/9 (0%)	6/9 (67%)
Pac. EC sin ETai	465 (98%)	30/39 (77%)	12/39 (31%)	457/458 (99,8%)
Hipotiroidismo	7 (78%)	24/474 (5%)	7/474 (1,5%)	1/458 (0,1%)
Hipertiroidismo	2 (22%)	6/474 (1,5%)	5/474 (1%)	0/458 (0%)
Haplotipos HLA	n=9	n=36	n=12	57 casos totales
2DR3,DQ2	4/9 (45%)	4/30 (13%)	2/12 (17%)	10/57 (17%)
1DR3,DQ2	2/9 (22%)	19/30 (63%)	7/12 (58%)	28/57 (49%)
4,DQ8y/o7,DQ2	3/9 (33%)	5/30 (17%)	1/12 (8%)	9/57 (16%)

Conclusiones: Los resultados de este estudio reflejan que la coincidencia de ETai y EC es de un 2% y es similar a la encontrada en otras poblaciones, que la frecuencia de madres que padecen enfermedades tiroideas autoinmunes es 3,5 veces mayor que la de los padres y que el haplotipo DRB*03, DQA1*0501, DQB1*0201 confiere el mayor riesgo asociado con las ETai y aunque aún no se conoce la patogénesis que subyace cuando coexisten ECTai y EC, es evidente que comparten los mismos genes HLA de susceptibilidad.

COMUNICACIONES SIMULTÁNEAS - SALA 3

Viernes 22 de mayo de 2009, 15.30 h

ESOFAGITIS HERPÉTICA EN NIÑOS INMUNOCOMPETENTES: ANÁLISIS DE 4 CASOS. Rodrigo G, Fernández E, Montañes E, Barrio J, Fernández S, Cilleruelo ML, Medina, E, Urruzuno P. *Hospital Severo Ochoa. Hospital de Fuenlabrada. Hospital Doce de Octubre. Madrid.*

Introducción: La esofagitis herpética es una enfermedad descrita sobre todo en pacientes inmunocomprometidos. El principal agente etiológico es el virus herpes tipo I. En los últimos años se han publicado casos en pacientes jóvenes inmunocompetentes presentándose como una enfermedad aguda autolimitada, caracterizada fundamentalmente por fiebre, odinofagia, disfagia y dolor retroesternal. Presentamos cuatro casos recogidos en distintos hospitales.

Casos clínicos: Se trata de 3 niños varones y una niña de edades comprendidas entre 2 años y medio y 7 años. Todos previamente sanos y sin antecedentes de interés. La clínica al debut del cuadro fue de fiebre máx 39,5°C, disfagia aguda y dolor retroesternal, en tres de los casos. Todos en tratamiento antibiótico por faringoamigdalitis en el momento de acudir a Urgencias. Sin embargo, en el cuarto paciente los síntomas de inicio fueron vómitos hemáticos. En una primera valoración presentaban aceptable estado general y uno de ellos signos de deshidratación leve. Sólo en un paciente aparecían aftas bucales en la exploración. Se realizaron pruebas complementarias iniciales a su llegada a Urgencias: hemograma, gasometría, bioquímica, Rx tórax/cavum y valoración ORL, sólo destaca leve leucocitosis en dos de los casos, siendo el resto de las pruebas normales. En la endoscopia digestiva alta se objetivaron en todos erosiones recubiertas de fibrina, úlceras circinadas y longitudinales, mucosa friable y eritematosa principalmente en tercio medio e inferior del esófago. En el estudio histológico de tres pacientes se apreciaron inclusiones virales en los núcleos de las células escamosas. El cultivo de virus fue positivo en tres de los casos. Se realizó estudio inmunohistoquímico en tres pacientes siendo positivo en dos.

Todos los niños evolucionaron favorablemente. En todos se inició tratamiento antiviral, en uno de ellos tras el resultado histológico, en dos tras los datos preliminares histológicos y en otro tras el estudio endoscópico. Se descartaron en los cuatro pacientes inmunodeficiencias asociadas.

Discusión: La esofagitis herpética es rara en pacientes inmunocompetentes, aunque su incidencia real es desconocida, ya que su diagnóstico puede pasar desapercibido por la tendencia espontánea de la enfermedad a la curación. Es necesario tener en cuenta esta patología en casos de disfagia aguda, a fin de realizar un adecuado diagnóstico diferencial, ya que el diagnóstico requiere estudio histológico y microbiológico de las biopsias tomadas por endoscopia digestiva alta. Es controvertido si el tratamiento antiviral recorta la duración del cuadro.

ESTADO AFECTIVO Y PERFIL DE PERSONALIDAD DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL Y DE SUS PADRES. Cortijo M, Ribes C, Pereda A. *Servicio de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario La Fe. Valencia.*

Introducción: Estudios científicos han abordado la comorbilidad de trastornos psiquiátricos en pacientes con EII y afirman que el trastorno depresivo y el de ansiedad generalizada son los trastornos psiquiátricos más frecuentes. Otros defienden la existencia de una personalidad predispuesta a la EII.

Objetivos: Estudiar la vulnerabilidad psíquica en pacientes pediátricos con EII y sus padres, así como analizar los factores de personalidad en ambos grupos.

Material y métodos: Incluimos 15 pacientes pediátricos de la Unidad de Gastroenterología diagnosticados de EII. 8 niños con media de edad de 11,00 años (rango 5-17) y 7 niñas con media de edad de 13,29 años (rango 7-17). Criterios de inclusión: diagnóstico de EII, y menor de 18 años. Criterios de exclusión: negativa a colaborar en los cuestionarios, o en remisión completa de enfermedad. Dos grupos: a) 9 pacientes con colitis ulcerosa (CU) y b) 6 pacientes con enfermedad de Crohn (EC). Instrumentos de evaluación: entrevista estructurada y los cuestionarios: a) Niños: CDI, STAIC, TAMAL, y EPQ-J y b) padres: HAD, BECK, y CAQ.

Resultados: Sólo en 4 pacientes (30,77%) encontramos puntuaciones elevadas relacionadas con el trastorno de ansiedad, y en 8 (61,54%) encontramos sintomatología depresiva. En los padres, el 15,4% presentaron sintomatología ansiosa grave y 23,03% con sintomatología depresiva. En cuanto a los factores de personalidad, en los niños: el 16,7% puntuaron en la escala de neuroticismo o emotividad, y el 41,7% puntuaron en introversión. *Padres:* el 75% puntuaron en *hipocondriasis*, el 50% en *depresión ansiosa*. El 66,67% puntuaron en *culpabilidad-resentimiento* y el

75% en *apatía*. Pero sobre todo en *desajuste psicológico* puntuó el 76,9%. Además, el grupo de niños más pequeño (< 12 años), puntuó más alto en: inadaptación social, y conducta antisocial, y obtiene puntuaciones más altas que el grupo de niños > 12 años si hablamos de inadaptación general a la situación de enfermedad.

Conclusiones: En los niños con EII existe una alta incidencia de comorbilidad en ansiedad y depresión, predominando el estado de ánimo deprimido. La sintomatología ansiosa y depresiva fue independiente de la edad de los pacientes con EII, así como también de la situación clínica. Los pacientes con EII son extrovertidos, estables, sociales, sensibles y cordiales. En los padres, la ansiedad y la depresión presentan menor incidencia, coincidiendo en su mayoría, en los mismos sujetos ambas psicopatologías. Los padres presentaron rasgos de personalidad elevados en hipochondriasis, conducta ansioso-depresiva, culpabilidad-resentimiento, *apatía* y *desajuste psicológico*.

ELABORACIÓN DE UN PROGRAMA DE TRANSICIÓN DE LOS CUIDADOS PEDIÁTRICOS A LOS CUIDADOS DEL ADULTO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL. Martín de Carpi J, Ricart Gómez E*, García-Romero R, Pinillos Pisón S, Vilar Escrigas P, Varea Calderón V. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. *Hospital Clínico. Barcelona.*

Introducción: Existen diferencias importantes entre la atención sanitaria pediátrica y los cuidados del adulto. La transición del paciente crónico hacia la atención del adulto supone un proceso de cambio y adaptación para paciente y familia. El establecimiento de un programa de transición, en el que se potencien aspectos de autonomía y responsabilidad por parte del paciente, debería formar parte de una atención de calidad al enfermo crónico pediátrico. Debe tratarse de un proceso continuo, cuyo momento de inicio debe individualizarse, de acuerdo con el enfermo y su familia, y de manera colaborativa con el especialista de adultos.

Objetivos: Elaborar un programa reglado de transición de nuestros pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) desde nuestro servicio de gastroenterología pediátrica hasta los cuidados del gastroenterólogo de adultos.

Material y métodos: Se establece un programa de visitas a desarrollar durante el último año de seguimiento, previamente al alta por mayoría de edad. Inicio: mayo de 2008. En colaboración con la unidad de EII de nuestro hospital de referencia de adultos, el programa se estructura en cuatro visitas sucesivas: en las dos visitas iniciales se repasa con el paciente su historia clínica, los tratamientos instaurados y los riesgos y limitaciones derivados de su enfermedad. Se potencia mayor autonomía y responsabilidad por parte

del paciente, quien pasa a encargarse de los trámites necesarios para su atención. La tercera visita se realiza conjuntamente con el gastroenterólogo de adultos, discutiéndose pormenorizadamente los casos y entregándose la información necesaria. La visita final se realiza de manera conjunta en el hospital de destino.

Resultados: Se han incluido 4 pacientes varones con enfermedad de Crohn. Se objetiva una buena aceptación por parte de paciente y familia. Existen importantes déficits en el conocimiento de la enfermedad y de los tratamientos, que mejoran conforme avanza el proceso. Observamos una variable capacidad de relatar la historia clínica. Se estimula la asunción de responsabilidades en relación a citas y programación. Observamos buena disposición a asumir mayor grado de autonomía. El proceso concluye satisfactoriamente con el traspaso a la unidad de adultos, previo conocimiento del paciente y su historia clínica por parte del especialista de adultos.

Conclusiones: Un programa de transición para los pacientes pediátricos con EII constituye un proceso beneficioso de cara a un mayor conocimiento de la enfermedad, potenciando la autonomía, el autocuidado y la responsabilidad del paciente. El proceso es considerado beneficioso por el paciente, la familia y los facultativos implicados.

DISPEPSIA E INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* EN LA INFANCIA. Rivas D, Frago T, Trujillo ME, Cárdenas M. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Pediátrico Universitario Pedro Borrás Astorga. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Universitario Juan Manuel Márquez. La Habana, Cuba.*

Introducción: Numerosos estudios en niños con dispepsia e infección por *Helicobacter pylori* han tratado de encontrar relación, con resultados contradictorios.

Objetivos: Estimar frecuencia de infección por *Helicobacter pylori* en niños dispépticos, identificar grupo de edad y sexo más afectado con esta infección y describir diagnósticos endoscópicos e histológicos más frecuentes y más relacionados con esta infección.

Método: Estudio descriptivo, prospectivo, en consulta de gastroenterología, durante 2 años, con pacientes menores de 19 años que acudieron por síntomas dispépticos. Se incluyeron a los que fue necesario realizar panendoscopia y dieron su consentimiento. Se les tomaron una muestra de biopsia gástrica para estudio histológico y otra para prueba de ureasa rápida, se determinó el grado del daño histológico y presencia de la bacteria, se consideró infectado cuando se detectó la bacteria por alguno de los dos métodos.

Resultados: La muestra la conformaron 230 pacientes entre 6 y 18 años (media 13,2), 132 femeninos y 98 masculinos. Se detectó infección por *Helicobacter pylori* en 95

(41,3%), el grupo de 15 a 18 años fue el de mayor frecuencia 49,3%. La infección predominó en masculinos 44,9%, en femeninos 38,6%, pero sin significado estadístico. Los diagnósticos endoscópicos más frecuentes en pacientes infectados fueron: gastritis eritematosa antral 31 (32,6%), gastritis nodular antral 28 (29,5%), panendoscopia normal 17 (17,9%) y úlcera duodenal 12 (12,6%); pero fue úlcera duodenal y gastritis nodular los que más se relacionaron con infección, el 100% y 96,6% respectivamente tenían la bacteria; un paciente presentó úlcera gástrica y no estaba infectado. El 83,9% de todos los pacientes presentó daño histológico de mucosa antral, 49,2% tenían infección. El 96,7% de pacientes que presentaron daño grave de mucosa antral y 86,8% con daño moderado estaban infectados, en los no infectados predominó daño ligero 73,6%. Hubo ligero predominio de actividad en la gastritis crónica en pacientes con infección 54 (56,8%). El 100% de pacientes con infección tuvo daño histológico de mucosa antral.

Conclusiones: La infección por *Helicobacter pylori* fue frecuente en niños dispépticos. Predominó en el grupo de 15 a 18 años y en los masculinos. La gastritis eritematosa antral, panendoscopia normal, gastritis nodular antral y úlcera duodenal fueron los diagnósticos endoscópicos más frecuentes en pacientes infectados, pero los que más se relacionaron fueron úlcera duodenal y gastritis nodular antral. La gastritis crónica grave y la presencia de actividad fueron los diagnósticos histológicos que más se relacionaron con la infección.

ESTUDIO DE TOLERANCIA DE UNA FÓRMULA DE CONTINUACIÓN ADICIONADA DEL PROBIÓTICO *LACTOBACILLUS FERMENTUM* CECT5716 AISLADO DE LECHE MATERNA. Maldonado Lozano JA*, Narbona López E*, Sempere Bordes L***, Olivares Martín M**, Lara Villoslada F***. *Departamento de Pediatría. Hospital Clínico de Granada. **Departamento de Nutrición y Salud. Puleva Biotech. Granada.

Objetivo: Evaluar la seguridad y tolerancia de una fórmula infantil de continuación adicionada del probiótico *Lactobacillus fermentum* CECT5716, en niños de 6 meses.

Métodos: Se trata de un estudio aleatorizado a doble ciego controlado por placebo que incluye a 80 niños de 6 meses de edad. Los voluntarios se dividieron en dos grupos (n=40 por grupo) que consumieron la fórmula adicionada o no del probiótico (al menos 2×10^8 UFC/día) durante 6 meses. Se tomaron muestras de heces en el momento del reclutamiento, a los 3 meses y al final del estudio. Se analizó la microbiota de las heces, la concentración de ácidos grasos de cadena corta (AGCC), la humedad y la concentración de IgA. Además, se llevó a cabo una revisión pediátrica mensual en la que se registraron las incidencias y efectos adversos. Los

padres rellenaron una encuesta quincenal en la que también se registraron posibles efectos adversos.

Resultados: El consumo de la fórmula de continuación adicionada de *L. fermentum* fue bien tolerado por los niños y todos ellos completaron el estudio. Ni el pediatra ni los padres refirieron efectos adversos relacionados con el consumo de la fórmula con el probiótico. La evolución del peso, talla y perímetro craneal fue en todos los casos la normal para niños de esta edad y no se observaron diferencias significativas entre el grupo control y el probiótico. Los niños que tomaron la fórmula con el probiótico mostraron unos niveles de lactobacilos fecales significativamente más altos tras 6 meses de consumo de la fórmula. Aunque no era la variable principal de respuesta de este estudio, se observó una menor incidencia de infecciones gastrointestinales y respiratorias en el grupo de niños que tomó la fórmula adicionada del probiótico.

Conclusiones: Los resultados de este estudio demuestran que una fórmula infantil de continuación adicionada de *L. fermentum* CECT5716 es segura y bien tolerada por niños de 6 meses y que podría tener efectos beneficiosos sobre la función intestinal y la defensa frente a infecciones.

HIPERTROFIA VENTRICULAR IZQUIERDA EN NIÑOS OBESOS. Ruiz Pons M, García V, Glez M, Soriano E, Valenzuela C. Hospital Universitario Ntra. Sra de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Objetivo: Determinar la prevalencia de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) en niños con obesidad.

Métodos: De una cohorte de 119 niños obesos con monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA), se realizó ecocardiografía para detectar HVI en 71 de ellos (35 varones/36 mujeres). La masa ventricular izquierda (MVI) se calculó usando la ecuación de Devereaux, a partir de las medidas del ventrículo izquierdo obtenidas por ecocardiografía 2D en modo M según los criterios de la sociedad americana de ecocardiografía. Se calculó el índice de MVI (IMVI) dividiendo la MVI por la talla^{2.7} para minimizar el efecto de la edad, sexo y sobrepeso. Se definió HVI según criterios pediátricos cuando $IMVI > 38,6 \text{ g/m}^{2.7}$ ($IMVI > p 95$ según sexo).

Resultados: La media de edad fue 12 años (6-16); IMC: 32 ± 5 ; IMC Z-score: 6 ± 2 ; peso relativo: $165 \pm 21\%$. La prevalencia de HVI fue del 35%. La media de la MVI y del IMVI fueron $122,7 \pm 31 \text{ g}$ y $37,4 \pm 7,5 \text{ g/m}^{2.7}$, respectivamente. Se observó correlación positiva de la MVI con el IMC ($r=0,60$; $p<0,001$), peso relativo ($r=0,41$; $p<0,001$), circunferencia de cintura ($r=0,53$; $p<0,05$), hipertensión sistólica diurna ($r=0,25$; $p<0,05$) y valores HOMAR ($r=0,35$; $p<0,05$). No se encontró correlación con ninguna otra medida de la MAPA ni con los pacientes en los que no se producía el descenso nocturno de la presión arterial.

Conclusiones: La HVI aparece en los niños con obesidad. La MVI se asocia con el IMC independientemente del efecto de la hipertensión. Es importante tener en cuenta la HVI en esta población, ya que su presencia requiere una intervención en el estilo de vida y/o farmacológica más agresiva.

LA RESISTENCIA A LA INSULINA (RI) NO ESTÁ RELACIONADA CON LA ESTEATOSIS HEPÁTICA EN NIÑOS OBESOS MENORES DE ONCE AÑOS. Salmerón-Ruiz MA, Escolano-Margarit MV, Naranjo-Gómez A, Parrilla Roure M, Rodríguez Carrasco J, Fernández-Marin CE, López Belmonte G, Ocete E, Ruiz-Extremera A. *U. Clínica de Pediatría, de Radiología, de Ap. Digestivo. H. San Cecilio Granada. CIBEREHD. Instituto de Salud Carlos III.*

La teoría del doble impacto aceptada en los adultos está basada en la RI de los adipocitos y la aparición de esteatosis. Esta teoría se aplica también en niños, pero con menor base científica. El objetivo del estudio fue conocer los factores implicados en el desarrollo de esteatosis en niños prepúberes y adolescentes.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 56 niños obesos (IMC > p95) entre 4-10 años (G1) y 71 con más de 10 años (G2). Se determinaron parámetros bioquímicos, RI por el método HOMA, marcadores de estrés oxidativo (peroxidación lipídica y nitritos plasmáticos), el sistema glutatión de defensa antioxidante (GSH, GSSG, GSHT, GPx y GRd intraeritrocitarios) y citoquinas plasmáticas (receptor soluble de TNF α ; TNF α ; leptina, adiponectina, resistina, IL-6 y MCP-1). La esteatosis hepática fue valorada mediante ecografía por el mismo observador.

Resultados: En el G1, 20 (36%) de los niños presentaron una esteatosis y en G2, 37 (52%) (P=0,06). Al analizar el género, la esteatosis en las niñas fue diferente entre los dos grupos: 28% (G1) frente a 54% (G2) (P<0,05), mientras que en los niños fue similar (43%, G1 vs 50%, G2). En el G1 no había diferencias estadísticamente significativas al analizar los niños sin esteatosis frente a la esteatosis en los siguientes parámetros: insulina (11,12 \pm 6,9 vs 10,45 \pm 3,5), HOMA (2,29 \pm 1,4 vs 2,25 \pm 0,9) y HOMA>3,8 (14% vs 11%). En cambio, los pacientes (G1) con esteatosis tenían menos tasa de hierro (P<0,04), GPx (P<0,07) y GRd (P<0,001) y más GSSG (P<0,07) y resistina (P<0,007). En la regresión logística la única variable que fue protectora frente a la esteatosis fue la mayor tasa de GRd [$\hat{\delta}$ = 0,036, IC95% (0,002; 0,687) P=0,027]. En el G2, las diferencias estadísticamente significativas entre no esteatosis y esteatosis fueron: insulina (14,5 \pm 4,3 vs 22,7 \pm 12), HOMA (2,9 \pm 0,9 vs 4,7 \pm 2,5) y HOMA>3,8 (12% vs 59%) (P<0,001). También los pacientes (G2) con esteatosis tenían más ALT (P<0,001), AST (P<0,05), triglicéridos (P<0,004), GSSG

(P<0,006), GSHT (P<0,03), GSSG/GSH (P<0,034) y leptina (P<0,019). En la regresión logística las variables que se relacionaron con la esteatosis fueron el mayor HOMA [$\hat{\delta}$ = 1,8 IC95% (1,1; 2,88) P=0,001] y GSSG [$\hat{\delta}$ = 8,5 IC95% (1,8; 39,4) P=0,006]. Al comparar los niños con esteatosis del G1 frente a la esteatosis del G2, se demostró que G2 tenían más insulina (10,5 \pm 3,5 vs 22,7 \pm 12), HOMA (2,2 \pm 0,9 vs 4,7 \pm 2,5), HOMA>3,8 (12% vs 59%) (P<0,001) y menos IMC (Z score) (P=0,003) y adiponectina (P<0,008). En la regresión logística la variable independiente entre la esteatosis del G1 y G2 fue el mayor HOMA [$\hat{\delta}$ = 2,45; IC95% (1,4; 4,3) P=0,002]. Por otro lado, existe una correlación entre la edad y HOMA (Rho Spearman: 0,511; P<0,001), pero no con el tiempo de evolución de la obesidad.

Conclusión: La resistencia a la insulina no influye en la esteatosis hepática en los pacientes obesos prepúberes, mientras que a partir de los 10 años la RI es un factor determinante de la esteatosis, como se ha descrito en el adulto.

UTILIDAD DE UN PROGRAMA DE INTERVENCIÓN EN EL ÁMBITO ESCOLAR PARA LA PREVENCIÓN DE OBESIDAD Y SOBREPESO EN NIÑOS. ESTUDIO INCARDIA. Díaz Martín JJ*, Alvarez Caro F*, Riaño Galán I, Pérez Solís D, Suárez Tomás JI, Suárez Menéndez ME. *Servicio de Pediatría Hospital San Agustín, Avilés. *Sección de Gastroenterología y Nutrición pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Proyecto financiado por la Fundación ESV. Año 2006.*

Introducción: La obesidad infantil está aumentando alarmantemente en los últimos años. A pesar de existir unas pautas definidas de tratamiento en el ámbito clínico, la aplicación de medidas preventivas en el ámbito escolar no ha sido suficientemente estudiada.

Objetivo: Analizar los efectos de un programa de intervención en el ámbito escolar para la prevención de obesidad y sobrepeso en una muestra de niños asturianos.

Material y métodos: Dos colegios públicos participaron en un programa de prevención de obesidad a lo largo de dos cursos escolares, uno de los cuales actuó como control. Se realizaron sesiones mensuales con el profesorado, y trimestralmente talleres con los niños y charlas con los padres. Se entregó información escrita para mejorar los hábitos alimentarios y de estilo de vida. Se utilizaron los puntos de corte de Cole para la valoración del estado de sobrepeso y obesidad. Al inicio y al final del estudio se cumplimentaron cuestionarios para valoración de la calidad de la dieta (test KIDMED) y la actividad física. Análisis estadístico: variables cuantitativas pruebas t, test de Wilcoxon; variables categóricas: pruebas de χ^2 , test de McNemar.

Resultados: Inician el estudio 471 alumnos (293 control, 178 intervención) de ambos sexos de edades compren-

didadas entre los 6 y los 12 años. En 120 alumnos del colegio intervención y 221 controles, se disponen de datos somatométricos iniciales y finales. En el colegio intervención se observó una disminución importante de la prevalencia de sobrepeso, frente a un aumento en el colegio control (control: 40,1% inicial, 42,4% final; intervención: 43,8% y 39,8% respectivamente; *P*: NS). En ambos colegios se observó una disminución no significativa de la prevalencia de obesidad al final del estudio (control -2%, intervención -2,4%; *P*: NS). Se observó una mejoría significativa en la calidad de la dieta mediterránea en el colegio intervención (KIDMED: 7,33 inicial 7,71 final, *P* <0,05) así como un aumento significativo del porcentaje de alumnos con dieta óptima (42,6% inicial vs 52,3% final, *P*= 0,021). Al ajustar las diferencias por edad, sexo y horas dedicadas a actividades sedentarias al inicio del estudio, los alumnos del colegio intervención dedicaron de media una hora menos a la semana a actividades de tipo sedentario que los controles (*P*= 0,03).

Conclusión: La implantación de un programa de prevención en el ámbito escolar presenta unos resultados esperanzadores en la lucha contra el sobrepeso infantil, con efectos beneficiosos en las diferentes áreas de actuación analizadas.

DIFERENCIAS A LARGO PLAZO EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL ENTRE NIÑOS QUE NACIERON PEQUEÑOS Y GRANDES PARA SU EDAD GESTACIONAL. Rodríguez Martínez G, Biosca Pamies M, Ventura Faci P, Delgado Bueno A, Samper Villagrasa MP, Collado Hernández MP, Valle Guillén S, Bueno Lozano O, Moreno Aznar LA. *Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa y Universidad de Zaragoza. Zaragoza.*

Introducción y objetivos: La nutrición excesiva o deficiente durante las etapas intrauterina y postnatal precoz pueden influenciar la composición corporal de etapas posteriores de la vida. Se pretende evaluar las diferencias en la composición corporal a largo plazo de los niños nacidos pequeños para su edad gestacional (PEG) y los nacidos grandes para su edad gestacional (GEG) en comparación con los que nacieron con un peso adecuado (AEG).

Material y métodos: Se estudió retrospectivamente una cohorte de 124 niños de 6-10 años de edad dividiendo la muestra según el peso al nacer en tres grupos (PEG, GEG y AEG) según las gráficas de Lubchenco. Se excluyeron los niños con patologías que pudieran modificar la composición corporal posterior por otro motivo diferente del peso al nacer. En cada niño se determinaron las variables antropométricas habituales y se valoró su composición corporal (masa grasa, masa magra y masa ósea; en valores absolutos y porcentuales, en el cuerpo al completo y en diferentes regiones) mediante absorciometría dual de rayos X (DXA) según técnica estándar.

Resultados: La muestra estudiada se componía de 51 niños nacidos AEG (25 varones y 26 mujeres), 45 nacidos PEG (20 niños y 25 niñas) y 28 nacidos GEG (17 niños y 11 niñas); con edades comprendidas entre 6,0 y 10,5 años. El grupo de GEG presentó significativamente más cantidad de masa magra corporal total (23,4±3,7 kg) y en todas las áreas consideradas (extremidades, tronco y regiones abdominales) (*p*<0,01). Los PEG tenían menos masa magra corporal total (18,0±3,1 kg) (*p*<0,05). Respecto al compartimento grasa, no había diferencias significativas entre los nacidos PEG o GEG y los AEG en el porcentaje de grasa corporal o el de extremidades; sin embargo, cuando se exploró la distribución del tejido adiposo en diferentes regiones abdominales, los nacidos PEG tenían más porcentaje de grasa en comparación con los AGA (21,6±8,3 vs 18,2±7,0 en la región 2; 20,7±8,0 vs 17,3±6,5 en la región 3; *p*<0,05). Finalmente, en comparación con los AGA, la cantidad y densidad mineral ósea en todas las regiones valoradas fue mayor en los niños nacidos GEG y menor en los PEG (*p*<0,01).

Conclusiones: En comparación con niños control, los nacidos PEG tienen posteriormente un mayor porcentaje de masa grasa abdominal, menor cantidad de masa magra y menor mineralización ósea. Los GEG, por el contrario, presentan similar porcentaje de grasa y mayor masa magra y mineralización ósea.

RELACIONES EN NIÑOS ENTRE EL I.M.C. Y LA OPINIÓN PARENTAL EN CUANTO SU INGESTA Y PESO. Manrique Moral O, Clemente Yago F, Frontela Losa J, Perona Hernández J, Ruiz Pérez L, Flores Serrano J. *Unidad de Digestivo Infantil. H.G. Universitario. Alicante.*

Introducción: La obesidad es un problema creciente en nuestro país, tanto desde el punto de vista de salud como desde el punto de vista económico y social. Según el estudio enKid supone el 12,4%, si sumamos el sobrepeso llega a un 26,3%, siendo levemente más alto 18,8% de obesos en estudios más recientes en la provincia de Alicante (2004 Dra. Ruiz). Para atajar este problema crucial primero debemos conocer como ve su peso y su ingesta la población y en el caso de los niños cómo los ven sus cuidadores.

Material y métodos: Muestra aleatoria de 107 niños, 51% varones rango de edad 6 m-14 años que acuden a una consulta de pediatría general. Registramos: edad, sexo, peso, talla, índice de masa corporal (IMC), antecedentes y tratamientos destacables. Se les paso a todos un cuestionario para que valoraran la imagen corporal (muy flaco, flaco, normal, gordo, muy gordo) y la cuantía de la ingesta (muy poco, poco, normal, mucho, demasiado).

Resultados: Tabla VII.

Conclusiones: La prevalencia de niños con un IMC dentro del grupo sobrepeso/obesidad fue de un 33% (similar

TABLA VII

Apreciación parental	Normal		Gordo		Delgado		Totales
IMC normal	51	71%	0	0%	21	29%	72
IMC sobrepeso/obes.	20	57%	14	40%	1	3%	35
IMC obesidad	7	37%	12	63%	0	0%	19
Totales	78	62%	26	21%	22	17%	126

Opinión sobre ingesta	Come normal		Come mucho		Come poco		Totales
IMC normal	40	56%	10	14%	22	31%	72
IMC sobrepeso/obes.	22	63%	11	31%	2	6%	35
IMC obesidad	10	53%	8	42%	1	5%	19
Totales	72	57%	29	23%	25	20%	126

a lo publicado), y la percepción de sus padres esta distorsionada en más del 50% de los casos. El primer reto para enfocar el problema del sobrepeso es que el 57% de las familias con niños con un IMC elevado perciben a los niños como normales incluso un 3% los ven delgados. Si no cambiamos esta percepción ni siquiera podemos comenzar un tratamiento. A la hora de proponer un tratamiento a los padres de los niños con exceso de peso no debemos olvidar que el 63% piensan que comen una cantidad normal y un 6% piensan que deberían comer más.

COMUNICACIONES MESA NUTRICIÓN

Sábado 23 de mayo de 2009, 09.00 h

EVOLUCIÓN METABÓLICA-NUTRICIONAL DE LAS ACIDEMIAS ORGÁNICAS. Peña Quintana L¹, González Santana D¹, García Luzardo MR¹, Rial González R¹, Ramos Varela JC¹, Sebastián García I¹, Mendoza Álamo P¹, García MJ². ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias. Las Palmas. ²Departamento de Biología Molecular. Universidad Autónoma. Madrid.

Objetivos: Describir el estado nutricional-metabólico de pacientes con acidemias orgánicas (AO) controlados en nuestro centro.

Pacientes y métodos: Se estudian 18 niños con AO (aciduria glutárica tipo I -AGI-n=7; acidemia metil-malónica -AMM-n=4; acidemia propiónica -AP-n=2; enfermedad de orina de jarabe de arce -MSUD-n=4, aciduria 3-OH-3-metilglutárica -AMG-n=1). Se realizaron controles clínicos (exploración-antropometría) cada 1-3 meses y bioquímicos-metabólicos cada 1-6 meses, dependiendo de patología y evolución. Todos requirieron restricción proteica (0,5-1,2 g/kg/día proteínas naturales según patología-techo

tolerancia individual), más restricción grasa (AMG), fórmula especial exenta de aminoácidos específicos (según patología), aportes energéticos 120 Kcal/kg/día < 1 año, 80-95 Kcal/kg/día 1-6 años y 60-70 Kcal/kg/día >6 años edad, carnitina (AGI, AMM, AP, AMG), riboflavina (AGI), hidrox-B12 (AMM), biotina-metronidazol (AP) y tiamina (MSUD).

Resultados: Los pacientes afectos de MSUD sensibles a tiamina (n=3) evolucionaron satisfactoriamente, con dieta prácticamente normal, mínima restricción proteica, estado nutricional excelente y controles metabólicos normales. El paciente con MSUD neonatal, procedencia marroquí y diagnóstico tardío, mejoró su estado nutricional y metabólico, aunque falleció a los 5 años de edad. Los pacientes con AGI y fenotipo con excreción importante de ácido glutárico (n=4) mantienen excreción elevada de Ac 3-OH-glutárico de forma variable a pesar del tratamiento, estado nutricional dispar (malnutrición grave-n=1-, leve-n=2-, normal-n=1, precisándose en 1 caso alimentación por gastrostomía). Los AGI y fenotipo con excreción baja de ácido glutárico (n=3) presentan estado nutricional normal y controles metabólicos prácticamente normales. La evolución de pacientes con AMM fue dispar (1 paciente falleció con 8 meses por cuadro séptico, aun el tratamiento, estado nutricional satisfactorio y controles metabólicos tendentes hacia la normalización; 1 paciente falleció en el momento de su diagnóstico con 2 años y otra paciente (forma B12 sensible) presenta estado nutricional excelente, dieta prácticamente normal, mínima restricción proteica y controles metabólicos prácticamente normales). Los 2 pacientes con AP fallecieron (en su debut con 4 años de edad a pesar del tratamiento intensivo en 1 caso y a los 3 años de edad por cuadro séptico, tras evolución tórpida, excreción elevada de metabolitos de AP y niveles normales de OLCFA). El paciente con AMG presenta excelente evolución clínica, estado nutricional óptimo y controles metabólicos normales. Han presentado afectación neurológica grave (n=7) (3AG, 2AMM, 1AP, 1MSUD) media (n=3) (2AG, 1AP), normal (n=8).

Conclusiones: El tratamiento nutricional-farmacológico en las AO puede mantener en la mayoría un buen estado nutricional y pronóstico, aunque en otros puede no influir en su evolución.

EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DIAGNOSTICADOS DE GLUCOGENOSIS HEPÁTICA. Rodrigo García G, Etayo Etayo V, Urruzuno Tellería P, Martín Hernández E, Manzanares López-Manzanares J, Moreno Villares JM. *Hospital Doce de Octubre. Madrid.*

El conocimiento más profundo de las glucogenosis hepáticas y de la importancia de un abordaje nutricional adecuado ha permitido conseguir un mejor control de las hipoglucemias y demás complicaciones metabólicas. Sin embargo, el hipoprecimiento y la afectación de otros órganos continúan siendo problemas frecuentes a largo plazo. Revisamos la experiencia de nuestro centro en los últimos 20 años.

Material y métodos: Se revisaron, retrospectivamente, las historias clínicas de 14 niños diagnosticados de glucogenosis (GSD) en ese periodo. Se recogieron variables clínicas, antropométricas y analíticas al diagnóstico y en el seguimiento hasta la última revisión, así como el tipo de soporte nutricional. Para las variables antropométricas se utilizaron las puntuaciones Z. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS (versión 13.0).

Resultados: Tres pacientes fueron diagnosticados de GSD I (dos Ia, uno Ib), un paciente GSD III, cuatro con tipo IX, tres con tipo III y tres con GSD sin determinar. Al diagnóstico el 100% de los niños presentaba hepatomegalia y el 64% hipoglucemia. Entre los datos analíticos destacan: hipertrigliceridemia 78,5% e hipercolesterolemia 50%. El diagnóstico se realizó mediante medición de la actividad enzimática en tejido hepático en todos los pacientes, excepto tres (uno, hermano de una GSD VI y dos afectos de GSD IX en quien se determinó la actividad enzimática en eritrocitos). Ocho pacientes presentaban una desnutrición moderada-grave al diagnóstico (media de puntuación Z para el peso -2,13; media de puntuación Z para la talla -2,2). El tratamiento nutricional consistió en consejo dietético en todos los casos, administración de almidón de maíz en todos, excepto en las GSD IX y nutrición enteral nocturna en cuatro casos (todas las GSD I y un paciente con GSD VI), a través de una gastrostomía. Un paciente afecto de GSD recibió un trasplante hepático por mal control metabólico y presencia de adenomas hepáticos. La duración media del seguimiento fue de 10 años ($10,2 \pm 6$), con un rango entre 3 y 17 años. La puntuación Z para peso en el momento de la última revisión fue de -0,019 ($p < 0,05$ respecto al diagnóstico). Dos pacientes presentan una desnutrición moderada (Z para peso -1,6).

Conclusiones: Con el diagnóstico y el tratamiento nutricional precoz se consiguió un buen control metabólico y una normalización del crecimiento en la mayoría de pacientes de nuestra serie. Sólo en los pacientes con GSD tipo I (y un paciente con GSD VI) fue preciso recurrir al soporte nutricional artificial.

GASTO ENERGÉTICO EN REPOSO EN ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS. Galera Martínez R*, Lama More RA*, Moráis López A*, Herrero Álvarez M*, Merinero Cortés B**, García Muñoz MJ**.*Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario Infantil La Paz. Universidad Autónoma de Madrid, Madrid. **Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid.

Introducción: El soporte nutricional especializado es un pilar fundamental en el manejo de los errores congénitos del metabolismo (ECM). Calcular cuidadosamente los requerimientos energético-proteicos permite mantener la estabilidad metabólica.

Objetivo: Conocer el gasto energético en reposo (GER) en pacientes con aminoacidopatías por déficit enzimático, y establecer el grado de concordancia con cinco ecuaciones predictivas del gasto energético basal (GEB).

Material y métodos: Medida del GER por calorimetría indirecta (Deltatrac®) en pacientes con aminoacidopatías. Comparación con GEB calculado mediante las fórmulas más frecuentemente utilizadas en la literatura: Schofield, OMS/FAO, Harris-Benedict, Fleisch y Caldwell-Kennedy. Comparación entre grupos utilizando la variable GER por kilogramo de masa magra (GER/MCM). Estimación de la masa corporal magra (MCM) por bioimpedancia.

Resultados:

- Se realizaron 36 determinaciones en 19 pacientes (13 varones), agrupados según diagnóstico: enfermedades del ciclo de la urea (ECU) (n=7), acidemias orgánicas (AO) (n=5), aciduria glutárica tipo I (AG) (n=3), homocistinuria (HC) (n=2) e hiperglicinemia no cetósica (HGN) (n=2).
- Edad media en el momento de las mediciones: $6,43 \pm 5,56$ años. Tiempo de evolución desde el diagnóstico $3,72 \pm 3,99$ años. El Z-score de peso fue $0,07 \pm 1,43$ y el de talla $0,3 \pm 1,64$. No hubo diferencias entre la MCM de los pacientes y la ideal para su talla ($p=0,83$).
- El GER/MCM medio fue $57,23 \pm 23,33$ kcal/kg MCM, no existiendo diferencias entre sexos ($p=0,43$). Por grupos, los resultados fueron: HC $31,19 \pm 1,53$, AO $49,19 \pm 21,13$, ECU $54,62 \pm 16,03$, HGN $61,08 \pm 27,92$ y AG $88,48 \pm 21,97$. El resultado fue significativamente mayor en AG ($p=0,095$).

- Existió correlación lineal entre el GER y el GEB calculado por todas las fórmulas, pero r^2 fue diferente: Schofield 0,95, OMS-FAO 0,92, Harris-Benedict 0,90, Fleisch 0,93 y Caldwell-Kennedy 0,91. Todas las ecuaciones sobrestimaron el verdadero valor del GER.
- Por grupos y, tras ajustar por MCM, las que mostraron mejor concordancia fueron la de Schofield en ECU ($\delta - 0,24 \pm 14,69$ kcal/kg MCM) y la de OMS-FAO en AO ($\delta - 0,34 \pm 16,73$ kcal/kg MCM).

Conclusiones:

- La fórmula más concordante con el GER fue la de Schofield.
- En conjunto, todas las ecuaciones sobrestimaron el GER.
- El GER/MCM fue diferente en los distintos grupos de enfermedad, siendo mayor en la aciduria glutárica tipo I.

ALTERACIÓN EN LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN GALACTOSEMIA CLÁSICA. Pérez-Requena N, García Romero R, Gómez L, Lambruschini N, Solís M, Gutiérrez A, Vilaseca MA, Martín de Carpi J, Pinillos S, Campistol J, Varea V. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición infantil. Unidad de enfermedades metabólicas. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

La galactosemia clásica es un error congénito del metabolismo producido por el déficit de la actividad de la enzima galactosa-1-fosfato uridiltransferasa. La densidad mineral ósea (DMO) puede estar disminuida como resultado de factores genéticos, ambientales y endocrinos, manifestándose tardíamente como osteoporosis.

Objetivo: Determinar las alteraciones de la DMO en pacientes con galactosemia clásica en relación a la ingesta de calcio y evolución de la enfermedad.

Métodos: Estudio retrospectivo de 13 pacientes con galactosemia clásica, de 2-18 años. densitometría ósea determinada por *Dual Energy Ray Absorptometry* (DXA), considerando valores Z-score alterados: desviación estándar a partir de -1 (osteopenia) y superior a -2,5 (osteoporosis). El tratamiento consistió en la eliminación de galactosa de la dieta, y aporte de calcio animal-vegetal y/o suplementario, según requerimientos adecuados para la edad.

Se determinó galactosa-1-fosfato como control del tratamiento de la enfermedad y marcadores bioquímicos de osteoporosis (calcio, calcitonina, fosfatasa alcalina ósea, osteocalcina, deoxipiridolina urinaria). Se calculó la ingesta de calcio individual mediante encuestas dietéticas de tres días, cuantificado mediante programa Dietsource v.2.0.1.

Resultados: Se estudiaron 11 pacientes con galactosemia clásica (se excluyeron 2 pacientes por ser menores de tres años) El 81% presentó alteraciones en la densitometría

ósea; de los cuales 63% fueron compatibles con osteopenia y el 18% con osteoporosis. El grupo etario predominante con alteraciones de DMO fueron adolescentes (54%), tanto para pacientes con hallazgos de osteopenia (36%) como de osteoporosis (18%). Sin embargo ya se observó disminución de la DMO con solo 3 años de edad en un 27%. Del total de los 11 pacientes con osteopenia, el 42% presentaron aporte de calcio bajo, encontrándose galactosa-1-fosfato alterada en 1 paciente. El resto (57%) cumplían una ingesta de calcio adecuada. En los 2 pacientes en los que se encontró osteoporosis, en uno de ellos existía baja ingesta de calcio coincidiendo con aumento de galactosa-1-fosfato en controles analíticos. No se observaron cambios importantes en los marcadores bioquímicos de osteoporosis valorados.

Conclusión: Evidenciamos una estrecha relación entre galactosemia y alteraciones en la DMO. Se observó una disminución temprana de la DMO, tanto en pacientes con ingesta de calcio adecuada a su edad como en los que no llegaban a las recomendaciones dietéticas actuales. Esto pudiera deberse a un defecto intrínseco y no exclusivamente a deficiencias dietéticas, por lo cual, la utilidad de esta prueba diagnóstica podría contribuir a detectar precozmente el riesgo de osteopenia-osteoporosis y efectuar medidas profilácticas.

NIVELES DE LCPUFAS EN PACIENTES CON DIFERENTES ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO. García Romero R, Vilaseca MA, Pinillos Pisón S, Gómez López L, Lambruschini Ferri N, Gutiérrez A, Ayllón O, Moreno J, Artuch R, Martín de Carpi J, Varea Calderón V, Campistol J. *Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Los ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (LCPUFAS) son esenciales para el desarrollo visual y cognitivo, y para un correcto crecimiento.

Los pacientes con errores innatos del metabolismo (EIM) tratados con dietas restringidas en proteínas, pueden ser pacientes con alto riesgo de presentar niveles bajos de LCPUFAS.

Material y métodos: Se realiza un estudio transversal de los 204 pacientes con EIM controlados en nuestro hospital. Se dividen por patologías en: fenilcetonuria/hiperfenilalaninemia (102), ciclo de la urea (27), galactosemia (10), homocistinuria (11), enfermedades mitocondriales (11), defectos en la β -oxidación (7), enfermedades lisosomales (14), y otro grupo mixto de varias enfermedades (6).

Se comparó con un grupo de controles formado por 43 niños sanos que se realizaron extracciones sanguíneas de control o para intervenciones quirúrgicas menores.

Métodos: Los ácidos grasos totales en eritrocitos y en plasma fueron transmetilados según Lepage et al. (1986). Los ésteres metilados de los ácidos grasos fueron analiza-

dos por cromatografía de gas y expresados en% del total de ácidos grasos. Análisis estadístico por SPSS, versión 15.0.

Resultados: Los ácidos grasos esenciales (linoleicos y linolénico) y ácido araquidónico no dieron diferencias estadísticamente significativas respecto a los controles. El DHA en plasma y eritrocitos fueron significativamente más bajos en fenilcetonuria, ciclos de la urea y academias orgánicas comparadas con controles y con otros EIM sin restricción proteica.

El ratio w6/w3 fue significativamente mayor en pacientes con fenilcetonuria comparado con otros EIM y con controles.

Considerando los pacientes con dietas restringidas en proteínas, en nivel de DHA fue menor en aquellos que seguían bien la dieta comparado con los que no llevaban un buen control dietético o no realizaban la dieta (ANOVA with Bonferroni corrección: $p < 0,0001$)

Conclusiones: Con independencia del tipo de EIM, los pacientes con dietas restringidas en proteínas con buena cumplimentación, presentan un nivel inferior de DHA y una relación w6/w3 mayor. Nuestro estudio reforzaría las publicaciones previas que informan que la suplementación con DHA debe ser considerada para un buen desarrollo neurológico y normal crecimiento en pacientes metabólicos con dietas de restricción proteica.

COMUNICACIONES NUTRICIÓN

Sábado 23 de mayo de 2009, 11.00 h

DESARROLLO DE UNA APLICACIÓN INFORMÁTICA PARA EL SEGUIMIENTO DEL NIÑO AFECTO DE ENFERMEDAD METABÓLICA. Pinillos Pisón S*, García Romero R, Lambruschini Ferri N, Gómez López L, Vilaseca Busca MA, Artuch Iriberrí R, Campistol Plana J, Pérez Dueñas B, García Cazorla A, Martín de Carpi J*, Varea Calderón V*, Torrents F**. *Sección Gastroenterología, Hepatología, Nutrición; Unidad para el seguimiento de PKU y otros errores del metabolismo; **Informática. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Introducción: Las enfermedades metabólicas, como cualquier enfermedad “rara”, suponen un reto para los profesionales sanitarios, tanto para quien realiza el seguimiento habitual, como para quien asiste, normalmente en urgencias, a pacientes con enfermedades poco frecuentes y conocidas, que requieren actuación rápida, precisa y muy específica, mediante fármacos y productos dietéticos de uso muy poco común.

Objetivo: Desarrollo de una aplicación informática para el seguimiento y tratamiento del paciente con enfermedad

metabólica de soporte nutricional, con 4 objetivos fundamentales: 1) Facilitar el seguimiento del equipo médico habitual; 2) unidades especiales (Urgencias, Unidad Cuidados Intensivos, etc.); 3) ofrecer a cada paciente-familia información detallada e individual, a través de *pen-drive*, que puedan facilitar a otros profesionales en situaciones urgentes o de movilidad; 4) posibilitar el acceso a dicha información, adecuadamente protegida, desde cualquier puesto informático con conexión a internet (realizada en entorno web).

Material y métodos: Conformación de grupo de trabajo de profesionales sanitarios y no sanitarios del centro que podrían intervenir en el desarrollo del aplicativo: equipo médico Unidad Metabólicas y Sección Gastroenterología y Nutrición (realizan el seguimiento habitual), equipo de urgencias, Comité de protección datos clínicos, equipo de desarrollo de la historia clínica electrónica, dirección de proyectos e innovación, asociaciones de padres, informáticos del centro e informáticos que desarrollarán el proyecto. Elaboración de un cronograma y reuniones periódicas.

Resultados: Desarrollo de una aplicación informática, en *entorno web*, con información, de acceso encriptado, organizada de 2 formas. 1) Base de datos con registro de todos los pacientes, clasificados por filiación y patología, información asistencial e informativa, etc. 2) Una documentación específica por paciente, organizada en campos abiertos (posibilidad de añadir-eliminar documentos) que le dote de dinamismo, organizada: a) Descriptivo de su patología (documentación descriptiva adaptada a idioma, nivel cultural, b) Resumen de la historia clínica (en texto y por diagnósticos), c) Seguimiento médico/dietético (desarrollo de formularios de seguimiento con aplicaciones prácticas para el personal sanitario), d) Pauta de descompensación (pautas claras de actuación), e) Fármacos y productos dietéticos (fichas técnicas completas del paciente), f) Otros documentos de interés. La información individualizada está disponible tanto para profesionales como para usuarios-pacientes (a través del *pen-drive*).

Comentarios: El empleo y desarrollo de nuevas tecnologías aplicadas al ámbito sanitario pueden contribuir a mejorar el seguimiento y tratamiento de pacientes con enfermedades “raras”, facilitando herramientas de información, tanto a padres como a profesionales.

GALACTOSEMIA: ¿UNA ENFERMEDAD FÁCIL DE TRATAR?. Oliveros L, García MT, Martín E, Moreno JM. *Universitario 12 de Octubre. Madrid. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.*

Introducción: El déficit de galactosa-1-P uridiltransferasa es el error congénito más frecuente del metabolismo de la galactosa. La mutación Q188R en homocigosis se asocia a peores resultados en el tiempo. El tratamiento es la exclusión

de lactosa de la dieta, aunque algunos trabajos señalan su falta de eficacia sobre las complicaciones a largo plazo.

Objetivo: Presentamos la evolución clínica de cuatro pacientes (dos niños, dos niñas) afectos de galactosemia clásica, diagnosticados tras el nacimiento.

Métodos: Se evaluaron las ingestas dietéticas mediante el programa Nutrisource Junior®, y se compararon con las recomendaciones medias de ingesta para calorías, calcio y vitamina D. Los datos antropométricos en el diagnóstico y en dos momentos del seguimiento se expresan como puntuación Z. Se recogieron asimismo las determinaciones de galactosa-1-fosfato eritrocitaria y, cuando hubiera, de la densitometría ósea lumbar.

Resultados: Tres pacientes presentaban la mutación Q188R, uno de ellos en homocigosis. Los valores de galactosa-1-fosfato en el seguimiento fueron significativamente menores que al diagnóstico ($0,31 \pm 0,06$ y $1,75 \pm 0,15$ $\mu\text{mol/g h}$, respectivamente) en todos los casos, aunque significativamente mayores que los controles sanos. La ingesta media de calcio fue de $539,7 \pm 195,9$ mg/día y la de vitamina D de $7,67 \pm 5,2$ $\mu\text{g/día}$, lo que representa un 86 y 15% de las IDR, respectivamente. La mediana de duración del seguimiento fue de 9 años, con un rango entre 2 y 16 años. El crecimiento fue normal en todos los casos (puntuación Z de peso y puntuación z de talla en el seguimiento). En los dos pacientes con densitometría, la puntuación Z de la densidad mineral ósea se encontraba dentro del rango normal. Todos los pacientes recibían suplementación con calcio \pm vitamina D.

Conclusiones:

- 1) A pesar del empleo de fórmulas infantiles sin lactosa (fundamentalmente fórmulas de soja) la ingesta de calcio y vitamina D fue significativamente inferior a las recomendaciones, lo que obliga a su suplementación.
- 2) El crecimiento somático de los pacientes con galactosemia, así como su densidad mineral ósea están dentro del rango normal.
- 3) A pesar de seguir correctamente la dieta, los pacientes galactosémicos presentaban niveles de galactosa-1-P eritrocitaria superior a la de los controles, lo que implica que pueden existir fuentes ocultas de galactosa. El papel del dietista en el seguimiento de los pacientes con galactosemia es primordial.

MONITORIZACIÓN DE DIFERENTES ELEMENTOS TRAZA EN MUESTRAS DE SANGRE: VALORES DE REFERENCIA Y ESTUDIO EN PACIENTES CON ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO. Lambruschini N, García-Romero R, Gutiérrez A, Gómez L, Moreno J, Vilaseca MA, Tondo M, Artuch R. *Sección Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Laboratorio de Bioquímica, Departamento de Metabolopatías. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona.*

Introducción: En los últimos años se han incorporado en el laboratorio clínico diferentes procedimientos para el estudio de elementos traza por espectrometría de masas con fuente de plasma (ICP-MS). Esta metodología permite la determinación simultánea de varios elementos traza en diferentes matrices biológicas con unos límites de detección adecuados en un volumen de muestra reducido.

Objetivo: Nuestro objetivo fue la estandarización de un procedimiento de análisis simultáneo de varios elementos en sangre total (Cu, Mg, Mn, Zn, Mb, Se y Co) de pacientes con errores congénitos del metabolismo, y el establecimiento de valores de referencia en una población pediátrica.

Material y métodos: Para las muestras de sangre total se seleccionaron 92 individuos (1-17 años, media 7,2). Las muestras de sangre se analizaron por el ICP-MS (7500CE Agilent Technologies). Las interferencias se eliminaron por medio de una célula de reacción/colisión en modo hidrógeno para el selenio y en modo helio para el resto de elementos.

Resultados: Respecto a los valores de referencia, son similares a los que se han reportado previamente en la literatura con ciertas variaciones. No se observó correlación entre la edad de nuestros controles y los valores de diferentes elementos. De todos los elementos analizados, fueron el Co, Mn y Se los que presentaron valores significativamente más bajos en los pacientes con errores congénitos del metabolismo y dietas especiales comparados con controles (ANOVA con corrección de Bonferroni: $p < 0,0001$, $p = 0,019$ y $p < 0,0001$, respectivamente). Fue el selenio el que presentó un porcentaje mayor de casos deficientes (en torno al 40%).

Conclusiones: Los valores de referencia obtenidos son similares a los descritos previamente en la bibliografía. A pesar de la suplementación con selenio, los pacientes con errores congénitos del metabolismo de aminoácidos y dietas especiales tienden a presentar deficiencia de selenio.

EVOLUCIÓN DE LOS TRASTORNOS DE LA β -OXIDACIÓN DE LOS ÁCIDOS GRASOS CON TRATAMIENTO NUTRICIONAL. Peña Quintana L¹, González Santana D¹, García Luzardo MR¹, Rial González R¹, Ramos Varela JC¹, Sebastián García I¹, Jiménez Toledo M, Merinero B². ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias. Las Palmas. ²Departamento de Biología Molecular. Universidad Autónoma. Madrid.

Los errores innatos del metabolismo de la β -oxidación de los ácidos grasos (EOAG) son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas, cuya característica común es la hipoglucemia hipocetósica en ayunas.

Objetivos: Describir nuestra experiencia con los EOAG controlados en nuestro centro.

TABLA VIII.

	Inicio	2ª muestra	p
Edad (años)	7,8±3,9	14,0±3,6	<0,001
Talla (cm)	121,1±23,4	151,3±14,9	<0,001
(SD)	-0,73±0,74	-0,98±0,82	0,162
Peso (kg)	26,5±11,9	45,6±10,6	<0,001
(SD)	-0,61±0,50	-0,73±0,58	0,327
IMC (kg/m ²)	17,1±2,1	19,4±3,1	<0,001
(SD)	-0,33±0,75	-0,39±0,69	0,514
FEV ₁ (% pred.)	97,0	105,5	0,064
	(63,7-129,0)	(95,6-115,9)	
Insuf. pancreática (n°)	23/24	23/24	
Enf. hepática (n°)		9/24	
Diabetes (n°)		6/24	

Pacientes y métodos: Se estudian 7 pacientes (5 hombres/2 mujeres; 2 días-2 años al diagnóstico): 4 déficit de 3-hidroxiacil-coenzima A deshidrogenasa de cadena larga -LCHAD, 1 déficit de proteína trifuncional -MTP-, 1 déficit de acil-coA deshidrogenasa de cadena corta -SCAD-, 1 déficit de carnitín palmitoil transferasa II -CPTII-. Fueron diagnosticados por la clínica, estudios metabólicos, enzimáticos (cultivo de fibroblastos) (n=6) y genético (n=6). Todos han seguido tratamiento dietético con restricción grasa (10% LCT, salvo en SCAD), aporte de MCT (no en SCAD) (MCT+LCT= 20-30% de la energía total), evitando el ayuno, carnitina si niveles disminuidos y suplemento polivitamínico, monitorizándose regularmente las acilcarnitinas, los ácidos grasos esenciales y las vitaminas liposolubles plasmáticas.

Resultados: Los LCHAD fueron diagnosticados a los 4, 5, 6 y 11 meses de edad, por crisis de hipoglucemia en ayuno, vómitos sin cetonuria asociadas a infección o ayuno, malnutrición, hiperamoniemia, elevación de lactato, acidosis metabólica, esteatosis macrovesicular, hipotonía y miocardiopatía dilatada con derrame pericárdico (n=2). El estudio metabólico detectó excreción aumentada de ácidos dicarboxílicos de cadena media y de ácidos 3-hidroxicarboxílicos de cadena larga, elevación específica de acilcarnitinas e hipocarnitinemia. El estudio enzimático constató el déficit enzimático y el estudio genético la mutación G1528C en homocigosis (n=4). Todos presentaron evolutivamente retinopatía pigmentaria con electroretinograma y potenciales evocados visuales normales, con niveles de DHA normales. Un paciente falleció a los 9 meses de edad por miocardiopatía y los 3 restantes (20, 10, 8 años de edad) viven en la actualidad, tras superar 2 de ellos varias crisis miocárdicas (en 1 se asocia moderada afectación muscular).

El paciente con MTP falleció en el período neonatal con grave hipoglucemia, acidosis, miocardiopatía dilatada y fallo cardiaco. El paciente con SCAD falleció a los 3 años de edad, con grave repercusión neurológica (hipotonía, atrofia mus-

TABLA IX.

	Inicio	2ª muestra	p
Glucosa	82 (66-99)	90 (76-150)	0,002
Glucosa 30	181,5 (111-227)	132 (99-239)	0,180
Insulina	9,7 (5,2-19)	19 (12-52)	0,012
Insulina 30	34,5 (16,5-70,5)	28 (24-76)	0,180
HbA1	5,6 (4,2-7,7)	5,5 (4,9-7,8)	0,575

cular, fallo de medro, retraso psicomotor, sin hipoglucemia hipocetósica) a pesar del tratamiento precoz. El paciente con CPTII falleció a los 2 años de edad, en el momento de su diagnóstico, con malnutrición, hipoglucemia en ayuno, hepatopatía y miocardiopatía dilatada con fallo cardiaco.

Conclusiones: La evolución de los pacientes con EOAG es dispar, habiendo mejorado su pronóstico en los pacientes con LCHAD, al conocerse mejor su fisiopatología e instaurar un tratamiento dietético correcto.

ÁCIDOS GRASOS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA. Sojo Aguirre A, Aldámiz-Echevarría Azuara L, Martínez Ezquerro N, Elorz Lambarri J, Andrade Loreiro F, Prieto Perera JA, Baranda García F, Vázquez Cordero C, Sanjurjo Crespo P. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia.*

Introducción: En la fibrosis quística (FQ) cada vez se presta mayor atención a aspectos menos clásicos como las anomalías en el perfil de ácidos grasos (AG). Éstos han demostrado jugar un papel fundamental en la evolución de la enfermedad.

Objetivos: Valorar la evolución del perfil de AG en una cohorte de pacientes y su relación con diversos aspectos del estatus clínico.

Metodología: Se estudian 24 pacientes durante un período de 8 años. El grupo control estaba compuesto por 83 pacientes con patología quirúrgica leve.

Resultados:

- 1) Variables antropométricas y aspectos clínicos: Tabla VIII.
- 2) Evolución de la glucemia, insulina y HbA1: Tabla IX.
- 3) Evolución perfil ácidos grasos: Tabla X.
- 4) Existe correlación entre AG y variables antropométricas (el peso al inicio, al final y el IMC al final se correlacionaban negativamente con los niveles de ácido linoléico al comienzo del estudio (r -0,529, p 0,008, r -0,431, p 0,04 y r -0,437, p 0,04, respectivamente). No existe correlación entre diabetes y AG. Respecto a la relación con la hepatopatía, en el primer estudio existe aumento de araquidónico y en el segundo disminución de ω 3.

Comentarios: 1) El perfil de AG está alterado y evoluciona en el seguimiento. 2) Existe disminución de PUFA- ω 6, en especial ácido linoleico, correlacionándose con el estado

TABLA X.

AG	Inicio		2ª muestra		Control	
	Mediana	Q1-Q3	Mediana	Q1-Q3	Mediana	Q1-Q3
Saturados ^{b,c}	32,8	32-33,7	33,2	30,6-34,6	31,9	31,1-32,7
Monoinsaturados ^{b,c}	26,5	24,3-28,3	27,4	26,1-29,5	23,6	21,3-26
Poliinsaturados (PUFA) ^{b,c}	40,7	38,2-43,1	39,3	34,9-43,1	44	41,5-46,7
PUFA ω 6 ^{b,c}	37,3	35-39,6	35,9	31,3-37,9	40,6	37,3-43,7
Oleico ^{b,c}	21,5	19,3-22,9	22,1	20,7-24,1	18,9	16,9-21,1
Linoleico ^{a,b,c}	27	24,2-29,3	25,2	22,6-27,7	30,7	27,2-32,8
Dihomo- γ -linoleico ^{a,b,c}	1,9	1,6-2,1	2,1	1,9-2,4	1,7	1,5-1,8
Araquidónico ^{b,c}	7,1	6,2-7,7	7,1	6,4-7,8	7,2	6,6-7,9
Docohexanoico (DHA) ^c	1,7	1,2-2	1,9	1,2-2,3	2,5	2-2,8
Linoleico/doco-hexanoico ^{b,c}	46	29,9-55,7	44,5	28,1-69,9	72,9	59,4-86,9

^aDif.1ª-2ª determinación < 0,05; ^bDif.1ª-Control < 0,001; ^cDif.2ª-Control < 0,001

nutricional. 3) El déficit de DHA es evidente desde el inicio y se mantiene constante, no pudiendo atribuirse a malabsorción. 4) La ausencia de correlación entre diabetes y perfil de AG hace suponer que presentan diferente fisiopatología.

EFICACIA DEL SOPORTE NUTRICIONAL EN PACIENTES CON TIROSINEMIA TIPO 1. Herrero Álvarez M*, Moráis López A*, Lama More RA*, Galera Martínez R*, Díaz Fernández MC**, Jara Vega P**. *Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas. Hospital Infantil Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. **Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático. Hospital Infantil Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid.

Introducción: La restricción en la ingesta de proteínas naturales, necesaria en algunas metabolopatías, puede ocasionar alteraciones en la composición corporal si el aporte energético-proteico global no es óptimo. En la tirosinemia tipo 1, a pesar de que el tratamiento con NTBC elimina la producción de metabolitos hepatotóxicos, se recomienda la restricción del aporte de tirosina y fenilalanina.

Objetivo: Analizar la composición corporal de los pacientes diagnosticados de tirosinemia tipo 1 en tratamiento con NTBC, remitidos para soporte nutricional.

Material y métodos:

- Análisis de la composición corporal por antropometría y bioimpedancia. La masa corporal magra (MCM), masa corporal grasa (MCG), agua corporal total (ACT) y agua extracelular (AEC) se expresan como porcentaje de la normalidad. La masa celular corporal (MCC), se expresa como porcentaje de la MCM.
- Ingesta calórica recomendada: gasto energético en reposo (GER) x factor de actividad y crecimiento.

- Recomendación de ingesta proteica acorde con la edad. Limitación de fenilalanina y tirosina según niveles, completando el aporte con proteínas exentas.

Resultados:

- Siete pacientes (4 varones). Mediana de edad 24 meses (3 meses-15 años). Mediana de seguimiento 10 meses (1-25 meses). En 5 pacientes el seguimiento nutricional se inició al debut, mientras que en 2 pacientes se inició a la edad de 7 y 14 años, respectivamente.
- En el grupo controlado desde el debut, la MCM se mantuvo óptima cuantitativamente (98,2%±14,5 vs 96,3%±8,5), mejorando cualitativamente (MCC: 36,98%±3,93 vs 43,76%±7,15). La MCG también mejoró (80,66%±61,77 vs 97,37%±42,45), manteniéndose estables en el tiempo el ACT y el AEC. En este grupo, el GER al debut fue superior al gasto energético basal calculado (118,9%±26,36), tendiendo a disminuir esta relación evolutivamente (95,45%±13,58).
- En los 2 pacientes que iniciaron el seguimiento tardíamente los hábitos dietéticos fueron difícilmente modificables. Se observó una tendencia al aumento progresivo de la MCG, manteniéndose estable la MCM. Así mismo, el ACT aumenta y el AEC disminuye a lo largo de la evolución.

Conclusiones:

- 1) El soporte nutricional especializado desde el debut, contribuye a optimizar la composición corporal.
- 2) El gasto energético estuvo aumentado en el debut, probablemente por un mayor estrés oxidativo, llegando a normalizarse posteriormente.
- 3) Los pacientes reclutados más tardíamente presentaron aumento de depósitos grasos y de glucógeno, expresados por la tendencia al aumento progresivo de MCG y de agua intracelular. Esto puede deberse al mantenimiento de una dieta con bajo aporte proteico y exceso de kilocalorías no proteicas.

CICLO DE LA UREA DE PRESENTACIÓN TARDÍA. LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ. Meavilla Olivas S, García Romero R, Lambruschini N, Gómez López L, Pinillos Pisón S, Martín de Carpi J, Catalán García N, Vilaseca MA, Campistol J, Varea V. *Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Unidad de enfermedades metabólicas. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Las enfermedades del ciclo de la urea (CU) se presentan por déficits en las enzimas encargadas de eliminar amonio, producto del metabolismo nitrogenado. Habitualmente estas entidades debutan en el periodo neonatal con un cuadro neurológico progresivo que puede evolucionar hacia el coma. La forma de presentación fuera de este periodo es más heterogénea, pudiéndonos encontrar con episodios agudos de hiperamoniemia o con procesos más larvados paucisintomáticos.

Presentamos una revisión de todos los pacientes diagnosticados y tratados en la Unidad de enfermedades metabólicas, que no presentaron un debut clásico neonatal. Se trata de 15 niños (8 niños y 7 niñas) con edades al diagnóstico entre los 7 meses y los 15 años, dos lactantes de 7 y 9 meses, dos preescolares de 23 y 30 meses, y once escolares con edad media de 8 años. Los trastornos encontrados fueron: ocho déficits de ornitín-trans-carbamilasa (53%), dos déficits de carbamilo fosfato sintetasa (13%), dos citrulinemias (13%), dos acidurias arginosuccínicas (13%) y un síndrome HHH (6%). Nueve de ellos debutaron con cuadros agudos neurológicos que simulaban cuadros infecciosos de sistema nervioso central, con somnolencia, ataxia, agitación, vómitos y estatus convulsivo. Dos, asintomáticos, se diagnosticaron tras el estudio familiar, por ser hermanos de un paciente con un trastorno de la CU neonatal. Los cuatro restantes se detectaron ambulatoriamente desde la consulta de neurología, estudiados por retraso psicomotor, trastornos del lenguaje, trastornos de la conducta (TDAH, impulsividad) e hiperamoniemia leve persistente. Entre los antecedentes, en nueve de ellos (60%), destacan los trastornos de conducta, la somnolencia, apatía, coeficiente intelectual bajo y el retraso psicomotor. Ocho de los niños (55%) rechazaban previamente la ingesta de alimentos con alto contenido proteico. Todos recibieron tratamiento con dieta restringida en proteínas, suplementos de aminoácidos, carnitina y quelantes del amonio; presentando una notable mejoría clínica desde el inicio del tratamiento.

Conclusiones: Las enfermedades del ciclo de la urea no son de aparición exclusiva en el periodo neonatal y debemos tenerlas presentes en cualquier época de la vida. Ante un niño con retraso psicomotor, clínica psiquiátrica, cuadros neurológicos no filiados o fuerte rechazo a consumir alimentos con alto contenido proteico, deberíamos consi-

derar la posibilidad de este error congénito e incluir un estudio metabólico en el diagnóstico diferencial de estos pacientes. El tratamiento mejora la calidad de vida y evita un deterioro en el desarrollo intelectual posterior, por lo que es importante realizar el diagnóstico lo más precozmente posible.

SEGUIMIENTO ANTROPOMÉTRICO EN PACIENTES FENILCETONÚRICOS (PKU). Catalán N, Lambruschini N, Gómez L, García-Romero R, Vilaseca MA, Gutiérrez A, Egea N, Campistol J, Varea V. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Unidad de Seguimiento de la PKU. Hospital Universitario Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos: Análisis antropométrico de pacientes PKU en tratamiento desde el nacimiento hasta los 20 años, comparándolo con curvas nacionales de población normal de igual edad y sexo.

Métodos: Estudio longitudinal y transversal de datos antropométricos de 78 pacientes fenilcetonúricos, (40 hombres y 38 mujeres). Datos antropométricos (peso, talla, IMC, pliegue tricípital, perímetro braquial, área magra y área grasa del cilindro braquial) al nacimiento, 6 meses, 1, 4, 10, 15 y 20 años. Los datos obtenidos se comparan con datos de población española sana.

Se ha estudiado la distribución de los pacientes en relación con los percentiles (3%, 25%, 50%, 75%, 97%) de la población normal. (Tablas de la población Orbegozo)

Resultados: Los datos antropométricos de los pacientes son similares a los de población española sana. Sólo 2 niños de 10 años muestran un peso superior al P97, 3 niñas de 15 y 20 años una talla inferior al P97 y 1 niña (4 a) y un niño (10 a) un IMC superior al P97.

Se ha observado una distribución normal para el peso, la talla y el IMC con relación a la población normal, tanto para cada grupo de edad y sexo como de todos los pacientes considerados en su conjunto. No existen diferencias significativas entre la distribución de los percentiles a lo largo de la vida de los pacientes.

Conclusiones: Los resultados obtenidos en el grupo de pacientes fenilcetonúricos analizados muestran unos parámetros antropométricos muy similares al grupo control. En las patologías metabólicas se hace imprescindible un adecuado control dietético que implica educación nutricional al paciente y a la familia. Esta es la herramienta principal para mejorar la calidad de vida, y podemos afirmar que una dieta equilibrada y restringida en proteínas de alto valor biológico y suplementada con fórmulas especiales no ha influenciado en el crecimiento pondero-estatural de nuestro grupo.

PÓSTERS - SESIÓN 1: HEPATOLOGÍA

Viernes 22 de mayo de 2009, 17.45 h

1. EXPERIENCIA CON SIROLIMUS EN EL TRASPLANTE HEPÁTICO Y HEPATORRENAL PEDIÁTRICO. Polo Miquel B, Sanahuja Ibañez MJ*, Donat Aliaga E, Ortega López P*, Vera-Sempere FJ**, Ribes-Koninckx C. *S. Gastrohepatología Pediátrica y *S. Nefrología Pediátrica. H. Infantil La Fe. Valencia. **S. Anatomía Patológica. H. General La Fe. Valencia.*

Introducción: El sirolimus (SRL) es un prometedor agente inmunosupresor con potencial de reducir la nefrotoxicidad asociada a los inhibidores de la calcineurina, prevención del rechazo crónico y de la proliferación tumoral.

Objetivo: Evaluar la eficacia y seguridad de la conversión a SRL en pacientes con injerto hepático y heparrenal.

Pacientes y método: Durante el año 2008, 3 pacientes han sido convertidos de tacrolimus a SRL. Las indicaciones para conversión fueron: en una paciente con TxH (AVB), con antecedente familiar de poliquistosis renal autosómica dominante, al desarrollar enfermedad renal crónica (ERC) estadio 2 a los 12 años posttrasplante. En la 2ª paciente con trasplante heparrenal (hiperoxaluria primaria) se indica la conversión por nefrotoxicidad (biopsia renal) asociada a tacrolimus con disfunción del injerto renal con FG: 25-30 ml/min/1,73 m² y proteinuria al 6º mes postrasplante. En una tercera paciente con TxH por hepatoblastoma la indicación fue por su efecto antiproliferativo y antitumoral tras aparición de metástasis pulmonar 2,5 años posttrasplante. Previo a la conversión 2 pacientes recibían tacrolimus, mofetil micofenolato y corticoides y 1 sólo tacrolimus. Evaluamos nuestros resultados respecto a las indicaciones de uso, función del injerto y tolerancia del tratamiento.

Resultados: En la paciente con TxH y ERC 5 meses tras la conversión, se objetiva normalización de la tensión arterial con mejoría en el FG: 68 vs 120 ml/min/1,73 m² y disminución de creatinina: 0,9 vs 0,6 mg/dl. En la paciente con trasplante heparrenal, a los 8 meses tras la conversión la

función renal se mantiene estable con discreta mejoría del FG: 35 ml/min/1,73 m². En estos 2 pacientes no se objetivaron episodios de rechazo y los efectos adversos, aftas bucales en una y anemia en otra, se controlaron con disminución de la dosis de SRL. La paciente trasplantada por hepatoblastoma durante los 2 meses siguientes a la conversión presentó aumento importante de transaminasas, sin histología de rechazo, requiriendo reconversión a tacrolimus.

Conclusiones:

- En 2 de nuestros pacientes el SRL ha mostrado ser una alternativa inmunosupresora eficaz en trasplante hepático/heparrenal ante la aparición de disfunción renal, consiguiéndose frenar la evolución o favorecer la recuperación de la misma. Se han descrito hipertransaminasemias leves asociadas a SRL; sin embargo, la persistencia de la misma en uno de nuestros paciente obligó a suspender el tratamiento con normalización bioquímica posterior.
- Aunque la experiencia con SRL en pacientes pediátricos es todavía limitada, los mejores resultados son descritos con la conversión precoz.

2. REGISTRO DE HEPATOTOXICIDAD POR FÁRMACOS O PRODUCTOS DE PARAFARMACIA EN NIÑOS. RESULTADOS PRELIMINARES. Ocete E, Escolano-Margarit M, Tomassini C, López Belmonte G, Cuevas Espejo C, Ruiz-Alba Gómez M, Fernández Marín CE, Rodríguez Carrasco J, Ruiz-Extremera A. *U. Clínica Pediatría. H. San Cecilio de Granada. CIBEREHD. Instituto de Salud Carlos III.*

Los niños son grandes consumidores de medicamentos: el 20% de las ventas de fármacos prescritos en todo el mundo están destinados a pacientes menores de 18 años y sólo un pequeño porcentaje de estos han sido objeto de ensayos clínicos o evidencia científica suficiente sobre su seguridad, eficacia, farmacocinética y farmacodinámica específica en niños, dosificación y efectos adversos.

Objetivo: Creación de un registro nacional de hepatotoxicidad en la infancia.

Pacientes y métodos: Se han incluido 10 casos. A todos los pacientes se les ha sometido a un protocolo de estudio unificado y siguiendo la escala diagnóstica de CIOMS se clasifican los casos ≤ 0 , excluido, 1-2 improbable, 3-5 posible, 6-8 probable, 8 altamente probable. Presentación de los primeros casos aportados.

Resultados: Bajo el auspicio del FIS, que apoya esta iniciativa con la concesión de un proyecto en la convocatoria de investigación clínica no comercial con medicamentos de uso humano de 2008 con una duración de 3 años, se ha iniciado la difusión del proyecto para promover la participación de todos los profesionales que atienden a estos pacientes y ya se han recogido 10 casos: 4 por amoxicilina-clavulánico, 2 por voriconazol, 1 por meropenem, 1 por cloxacilina, 1 por zonisamida y 1 por medicación antituberculosa con cuatro fármacos (rifampicina, isoniazida, etambutol y pirazinamida). Un caso se ha clasificado como improbable y los restantes como probable y altamente probable. Se ha producido un exitus debido al tratamiento antituberculoso, después de sufrir la paciente una insuficiencia hepática aguda grave y un trasplante hepático. La causa del exitus fue una septicemia en el postoperatorio. Los hospitales comprometidos en este proyecto son H. Puerta del Mar (Cádiz), H. Reina Sofía (Córdoba), H. GU Gregorio Marañón (Madrid), H. de Cruces (Baracaldo), H. Clínico Universitario de Santiago de Compostela, H. Virgen de la Victoria (Málaga), H. Virgen de las Nieves (Granada), H. Torrecárdenas (Almería), H. Materno-Infantil La Paz (Madrid) y nuestro hospital que será el coordinador y responsable del registro.

Conclusión. El escaso conocimiento de incidencia, fármacos implicados, evolución y gravedad, ratifican el interés de la creación de un registro de hepatotoxicidad en niños a nivel nacional.

3. SCORE DIAGNÓSTICO EN LA HEPATITIS AUTOINMUNE (HAI) EN PEDIATRÍA, REVISIÓN A LARGO PLAZO. Navarro Moreno C, Gallego de la Sacristana López-Serrano D, Negré Policarpio S, Pereda Pérez A. *Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario La Fe. Valencia.*

Introducción: El grupo internacional de HAI propone un score para el diagnóstico de esta enfermedad. Estudiamos la utilidad del mismo en nuestros pacientes, haciendo énfasis en la respuesta al tratamiento a medio y largo plazo.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 9 pacientes (6 mujeres y 3 varones) diagnosticados de HAI en los últimos 14 años. Edad media al diagnóstico 6,9 años. Se trataron con prednisona y azatioprina, ajustada según niveles de tiopurinametiltransferasa, con monitorizaron de 6-tioguanina y 6-metilmercaptipurina. Se estudian los datos valorados en el score, descartándose otras etiologías.

Resultados: Tabla I.

El score pretratamiento diagnosticó HAI definitiva en 3 pacientes, probable en 4 y se excluía en 2. Postratamiento HAI definitiva en 6, y probable en 3. El score valora positivamente la histopatología si hay hepatitis interfase, células plasmáticas o rosetas. Encontramos hepatitis interfase en 7 pacientes, células plasmáticas en 3 y rosetas en 1. La genética valorada en el score se realizó sólo en 5 pacientes por el bajo valor beneficio/coste.

Tras tratamiento todos presentaron remisión. En 6 se realizó biopsia postratamiento, con mejoría de la actividad en todos y regresión de la fibrosis en 5. En los 6 se suspendió tratamiento, precisando reintroducirlo por recaída. Una paciente presentó hepatitis de células gigantes en 3 biopsias, el diagnóstico pretratamiento fue de HAI probable y postratamiento definitiva. 3 pacientes presentaron AAM posi-

TABLA I.

	Autoanticuerpos	Biopsia pretratamiento			Biopsia postratamiento		
		IK*	/	Fibrosis	IK*	/	Fibrosis
1	AAN, AAML	10/14	/	3/4	0/14	/	0/4
2	AALC1, AAM, AACPG	7/14	/	2/4	2/14	/	0/4
3	AALKM1, AASLA, AAM	6/14	/	1/4	0/14	/	0/4
4	AALKM1	4/14	/	0/4	2-3/14	/	1-2/4
5	AAN, AAML, AAM	3/14	/	4/6**		-	
6	AAML	2/14	/	0/4		-	
7	AALKM1	12/14	/	5/6**		-	
8	AAN	7/14	/	2/4	2/14	/	1/4
9	AALKM1	8/14	/	2-3/4	1/14	/	0/4

*IK: índice de Knodell. **Índice de Ishak

tivos, en uno fue persistente. Se descartó cirrosis biliar primaria en los 3. El diagnóstico fue de HAI probable pretratamiento en 1, y postratamiento en los 3.

Los efectos secundarios fueron: diabetes insulino-dependiente en 1, hipertensión arterial en 1, y leucopenia transitoria en 2.

Conclusión: El score diagnóstico del GIHAI en adultos aplicado en Pediatría resultó en nuestra serie orientativo al debut, pero sin validez para excluir el diagnóstico, adquiriendo mayor valor diagnóstico postratamiento. Los hallazgos histopatológicos valorados por el score son infrecuentes en nuestra serie.

4. BIOPSIA HEPÁTICA PERCUTÁNEA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HIPERTRANSAMINASEMIA CRÓNICA: RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO E INOCUIDAD. Marín Reina P*, Garzón Lorenzo L*, Esteban Ricos MJ**, Moreno Flores A**, Pereda Pérez A*. *Unidad de Gastroenterología Infantil. **Servicio de Radiodiagnóstico Infantil. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción: La biopsia hepática percutánea dirigida por ecografía (BHPC) permite obtener material hepático, bien para establecer o confirmar un diagnóstico o determinar el estadiaje de ciertas hepatopatías. Su principal limitación es la valoración del resultado obtenido cuando la afectación hepática no es homogénea.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de biopsias solicitadas desde la Consulta Externa de Gastroenterología de un hospital terciario entre enero de 1992 y diciembre de 2008. Se recogieron datos demográficos, motivo de consulta, analítica al ingreso, exploraciones complementarias, diagnóstico previo a la biopsia, objetivo de la prueba, diagnóstico post-biopsia, índice histológico y complicaciones. Se diferenciaron dos grupos: biopsias solicitadas en pacientes sin diagnóstico etiológico previo y biopsias solicitadas para confirmación diagnóstica y valorar el índice de actividad histológica. En el primer grupo, consideramos que la biopsia tenía rendimiento si demostró alteración estructural.

Resultados: Se realizaron 105 biopsias en 78 pacientes, 36 niñas y 36 niños, edad media de $6 \pm 1,1$ años (rango 6 meses-13 años). Se aplicó el protocolo de estudio de hepatopatías: hemograma, bioquímica, coagulación, metabolismo férrico, inmunoglobulinas, serología virus hepatotropos (VHA, VHB, VHC, VEB, CMV, VHS) y toxoplasma, ceruloplasmina, cobre sanguíneo y cobre urinario, alfa1 antitripsina, test del sudor, AAG y AATG, CPK y aldolasa, alfa-fetoproteína, autoanticuerpos (AAN, AAML, ALKM y autoinmunidad hepática) y ecografía abdominal. En 26 pacientes (24,7%) no se llegó a un diagnóstico de sospecha. En ellos, los resultados de la BHPC fueron: 2 hepatitis autoin-

munes, 1 síndrome de Alagille, 2 hepatitis ocultas, una tipo B (índice de actividad 7/14) y otra tipo C (índice de actividad 4/14), 13 hepatitis criptogénicas y 8 sin hallazgos patológicos. El rendimiento diagnóstico fue del 69,2%. Hubo un caso en que se descartó el diagnóstico de sospecha (enfermedad de Wilson). Se registró una complicación (pseudoneurisma hepático asintomático, con buena evolución). En dos casos no se pudo realizar la técnica por falta de ventana ecográfica.

Conclusiones:

- En la mayoría de los pacientes, conseguimos un diagnóstico tras la aplicación del protocolo, que se confirmó mediante la biopsia hepática percutánea.
- La BHPC puede considerarse como una técnica útil y con alto rendimiento en pacientes pediátricos con hipertransaminasemia crónica de causa desconocida.
- La BHPC fue una técnica bien tolerada, factible en la mayoría de los casos y con una tasa de complicación baja, sin ninguna complicación importante.

5. ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO EN PACIENTES TRASPLANTADOS POR ENFERMEDADES METABÓLICAS Y ATRESIA DE LA VÍA BILIAR EXTRAHEPÁTICA. Botija Arcos G, Alonso E, Hierro L, Camarena C, Muñoz G, Frauca E, de la Vega A, Jara P. Servicio de hepatología y trasplante hepático. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Introducción: El trasplante hepático en los errores innatos del metabolismo persigue dos propósitos: salvar la vida del paciente cuando se espera que el trastorno evolucione a fallo hepático o de otros órganos, y curar el defecto metabólico subyacente. Algunos estudios han sugerido una mayor supervivencia en pacientes trasplantados por enfermedad metabólica, comparado con aquellos con enfermedad colestásica.

Objetivos:

- Analizar y comparar la supervivencia a largo plazo en pacientes trasplantados por enfermedad metabólica y AVBEH.
- Comparar el estado basal de los pacientes, para ver si existen diferencias en los grupos que puedan condicionar la supervivencia.
- Valorar si la presencia o no de daño estructural hepático en pacientes con enfermedad metabólica puede condicionar diferencias significativas en la supervivencia.

Pacientes y métodos: Entre 1997-2007 se realizaron 136 trasplantes en 123 pacientes, 91 con AVBEH y 32 con enfermedad metabólica (el 56% con daño estructural y el 44% sin daño). Datos demográficos del donante (sexo, edad, peso, talla, índice nutricional, número de trasplantes, condición

pretrasplante), del receptor (sexo, edad, peso, tipo de donante, causa de la muerte) así como otras variables que pudieran influir en la supervivencia de los pacientes (tiempo de isquemia fría, presencia de trasplante simultáneo) fueron evaluados. Se realizó análisis de la supervivencia mediante curvas de Kaplan-Meier (Log Rank).

Resultados: Los pacientes fueron seguidos durante una media de $53,7 \pm 37$ meses. La tasa de supervivencia global a 1 y 5 años fue del 96,7% y 95,4%. En el grupo de pacientes trasplantados por AVBEH la supervivencia al año post-trasplante fue del 97,8%, mientras que en los trasplantados por enfermedad metabólica fue del 93,7%, no observándose diferencias estadísticamente significativas entre ambas ($p=0,216$). La supervivencia al año en pacientes con enfermedad metabólica con daño estructural fue del 94,4%, y en pacientes sin daño estructural del 92,8%, estas diferencias no fueron significativas ($p=0,247$).

Conclusiones:

- La supervivencia global al año post-trasplante es superior a la de estudios previos, sin diferencias entre AVBEH (97,8%), y enfermedades metabólicas (93,7%). Esta ausencia de diferencias se dio a pesar de que los trasplantes por AVBEH tenían una edad, peso y talla menor ($p<0,05$).
- No se han observado diferencias entre pacientes trasplantados con enfermedad metabólica con y sin daño estructural.
- La mejora en la supervivencia está condicionada por el momento en que se realizaron los trasplantes (mejora en la capacidad técnica y médica, así como en el cuidado y las condiciones en las que los pacientes llegan al trasplante).

6. RESULTADOS INICIALES DEL TRASPLANTE HEPÁTICO EN PACIENTES PREVIAMENTE INTERVENIDOS CON PORTOENTEROSTOMÍA LAPAROSCÓPICA. Couselo Jerez M, Polo Miquel B, Gómez-Chacón Villalba J, Ibáñez Pradas V, Vila Carbó JJ. *Hospital Infantil La Fe. Valencia.*

Introducción: La portoenterostomía de Kasai es la opción estándar en el tratamiento de la atresia de vías biliares. La cirugía laparoscópica permite la realización de esta intervención con una serie de ventajas: mejor visualización de las estructuras, menor tiempo de recuperación postoperatorio. Es posible que la vía laparoscópica facilite una intervención quirúrgica posterior con trasplante hepático en estos pacientes.

Material y métodos: Se han realizado 8 portoenterostomías por vía laparoscópica desde junio de 2006. Se utilizó un puerto de 10 mm umbilical, uno de 5 mm en el flanco derecho y otro de 5 mm en el flanco izquierdo. De estos 8

pacientes, dos han recibido un trasplante hepático después de la portoenterostomía laparoscópica.

Resultado: Dos pacientes progresaron hasta el trasplante hepático. Durante el trasplante: no aparecieron complicaciones intraoperatorias; el tiempo de hepatectomía fue inferior a la media en ese tipo de pacientes; se encontró un menor número de adherencias durante la intervención; no se precisó transfusión de derivados sanguíneos en ninguno de los casos; no hubo complicaciones intraoperatorias y la duración de la intervención no excedió las 5 horas en ninguno de los casos.

Conclusiones: La utilización del abordaje laparoscópico para la realización de la portoenterostomía de Kasai puede ofrecer ventajas en el caso de que el paciente precise una segunda intervención quirúrgica con trasplante hepático. En esta situación, las facilidades observadas son de tipo técnico (menor número de adherencias, menor tiempo operatorio) y de una reducción de la necesidad de transfusiones sanguíneas por parte del receptor durante la intervención.

7. SEGURIDAD Y EFICACIA DEL MARS DE LARGA DURACIÓN EN EL PACIENTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO. Quintero J, Ortega J, Dapena M, Puig A, Venturi CF, Flores S, Bueno J, Charco R, Roqueta J. *Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.*

Introducción: El *Molecular Adsorbent Recirculating System* (MARS) es un sistema que ha demostrado ser eficaz en el tratamiento del paciente hepático crónico reagudizado y en el fallo hepático fulminante. Debido a las posibles complicaciones que pueden presentarse al iniciar el tratamiento y el elevado coste del sistema, presentamos tres casos en los que se realizaron sesiones de duración mayor a la habitual.

Objetivo: Valorar la seguridad y eficacia del tratamiento con sesiones de MARS de larga duración en pacientes pediátricos afectados de fallo hepático agudo y reagudizaciones de insuficiencia hepática crónica.

Pacientes:

Caso 1: Paciente de 8 años de edad que presenta fallo hepático hiperagudo por VHA con encefalopatía hepática grado III y disfunción renal. Permanece en todo momento estable hemodinámicamente. La duración del tratamiento fue superior a las 18 horas, presentando al final de la misma recuperación neurológica completa y clara mejoría analítica (bilirrubina de 5 a 1 mg/dL e INR 5 a 2). Posteriormente requirió hemodiafiltración hasta mejora de la función renal (4 días). No presentó colapso del filtro de intercambio iónico.

Caso 2: Paciente de 10 meses que presenta cirrosis hepática secundaria a AVB. Ingresó en el hospital por presentar descompensación ascítica. Posteriormente presenta un shock séptico secundario a una peritonitis espontánea por *Candi-*

da albicans así como Sd. hepato-renal tipo 1. En el momento de introducirlo en MARS está en situación de fallo multiorgánico con un score inotrópico > 600 y un PELD de 51. Se realiza sesión de 72 horas en las cuales requirió recambio del filtro de intercambio iónico en tres ocasiones. En el momento de la retirada del filtro el paciente permanece estable sin necesidad de drogas inotrópicas y con mejora de los parámetros analíticos (bilirrubina de 60 a 15 mg/dL e INR de 4 a 2). Posteriormente continuó en hemodiafiltración durante 18 días, momento en que se realizó trasplante hepático con correcta evolución hasta la actualidad.

Caso 3: Paciente de 1 año afecta de cirrosis hepática por AVB con Sd. hepatopulmonar (PO₂ de 28 mm Hg con FiO₂ 21%). En el momento de iniciar la sesión de MARS presenta inestabilidad hemodinámica con score inotrópico de 160 y PELD de 52. La duración de la sesión fue de 48 h durante la cual se tuvo que recambiar el filtro de intercambio iónico en dos ocasiones. Posteriormente presenta mejoría hemodinámica y de la función renal procediéndose a realizar trasplante hepático que resultó exitoso.

Conclusiones: Durante las sesiones de MARS, a excepción de la inestabilidad hemodinámica inicial, no se presentaron otras complicaciones (infecciosas, hematológicas ni del sistema). En nuestros tres casos, el sistema MARS ha mantenido en todo momento la capacidad dialítica renal y detoxificante de bilirrubina, permitiendo la regeneración hepática en el fallo hepático fulminante o utilizándose como puente al trasplante en las reagudizaciones del fallo hepático crónico.

8. ACLARAMIENTO DE VERDE DE INDOCIANINA COMO MARCADOR PRECOZ DE DISFUNCIÓN DEL INJERTO EN TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO. Quintero J, Ortega J, Mora M, Barrera E, Venturi CF, Flores S, Bueno J, Charco R, Roqueta J. *Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.*

Introducción: En el postoperatorio del trasplante hepático, es esencial la cuantificación funcional del injerto para diagnosticar y optimizar el tratamiento de las posibles complicaciones. Los parámetros convencionales como las transaminasas, INR o bilirrubina en muchas ocasiones no son concluyentes.

Objetivo: Valoración del aclaramiento del verde de indocianina (ICG-PDR) como marcador precoz de la disfunción del injerto hepático y compararlo con los parámetros analíticos clásicos.

Pacientes y métodos: Estudiamos 25 pacientes pediátricos (edades comprendidas entre 6 meses y 13 años) que fueron trasplantados de hígado entre febrero de 2005 y agosto de 2008. Se realizaron 47 ICG-PDR; uno durante las primeras seis horas post-trasplante (PDR₆), y una segunda medición a las 24 horas (PDR₂₄). También se recogió el INR a

las 24 horas post-trasplante. Todas las determinaciones fueron realizadas en condiciones de estabilidad hemodinámica (SatvHb >70%, MAP >60 mmHg, Dif a-v CO₂ <8).

Resultados: La media de ICG-PDR fue de 13% (rango 4.4-72%). Se determinó como marcador de disfunción del injerto un ICG-PDR < 9%. Un INR 24 > 3 fue definido como *cut-off* de disfunción hepática. Los resultados se muestran en la siguiente tabla:

	ICG-PDR6	ICG-PDR 24	INR24
Sensibilidad	66,6%	80%	50%
Especificidad	94,4%	100%	84,5%
VPP	80%	100%	50%
VPN	89,4%	94,7%	84,5%

Conclusiones: En el postoperatorio inmediato del trasplante hepático, el ICG-PDR puede ser una herramienta válida para valorar la disfunción temprana del injerto. Basándonos en nuestros resultados, el ICG-PDR₂₄ parece ser un mejor predictor de la disfunción hepática que el ICG-PDR₆ o el INR24.

9. ATRESIA DE VÍAS BILIARES: UTILIDAD DE LA CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA. Eizaguirre Arocena FJ*, Villalón Ferrero F, Ruiz Benito A*, Aristimuño Urdepilleta H*, Pacho Beristain N*, Eizaguirre Sexmilo I. *Servicios de Cirugía Pediátrica y *Pediatria. Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia. Guipúzcoa.*

Algunos procedimientos quirúrgicos, por su complejidad, requieren una curva de aprendizaje prolongada, que no está al alcance de todas las manos. En estos casos la laparoscopia puede emplearse parcialmente, en alguna fase de dichas intervenciones, facilitando así su ejecución.

En el caso de la colestasis neonatal la laparoscopia resulta útil para explorar la vía biliar, hacer la colangiografía y confirmar o descartar la atresia de vías biliares (AVB). Si se confirma, se puede realizar la primera parte de la portoenterostomía de Kasai por laparoscopia y finalizarla después por vía abierta. De esta forma, la magnificación visual y el acceso más directo, facilitan la disección de los restos de la vía biliar y la preparación de la placa. Si se descarta la AVB, pueden tomarse biopsias hepáticas.

En el último año hemos tenido ocasión de tratar tres colestasis neonatales, dos niñas y un niño, todas ellas intervenidas a los 2,5 meses de edad. En dos de ellos se confirmó la sospecha de AVB y se les realizó la intervención de Kasai: la primera parte por laparoscopia y la anastomosis bilio-entérica por vía abierta. Hasta la fecha (con un periodo de seguimiento de 4 meses en un caso y 13 meses en el otro) la evolución ha sido favorable en ambos casos (aun-

que en el segundo han comenzado a elevarse los parámetros de colestasis). En el tercer caso se demostró paso de contraste al duodeno, por lo que se tomaron biopsias hepáticas (compatible con un déficit enzimático de BSEP, pendiente de confirmar). Esta niña falleció estando en lista de espera para trasplante hepático.

Nuestra experiencia previa en AVB, entre 1978 y 2007 consiste en 12 AVB intervenidas. Tras la portoenterostomía se produjo normalización o franca mejoría de los parámetros de colestasis sólo en 4 (33%). No se trasplantaron y dos fallecieron. Los otros dos casos están bien. De los 8 restantes, en los que no se produjo ningún beneficio tras la intervención, 5 fallecieron (uno trasplantado) y tres están bien tras el trasplante.

Aunque las cifras no son suficientes para sacar conclusiones, el que los dos pacientes a los que se aplicaron técnicas mínimamente invasivas evolucionaran bien, frente a sólo el 33% de los operados, anima a pensar que es muy probable que la laparoscopia pueda ayudar a mejorar el pronóstico de los niños con AVB.

10. SEGUNDO CICLO DE RITUXIMAB (ANTI CD-20) EN EL CURSO DE HEPATITIS AUTOINMUNE DE CÉLULAS GIGANTES CON ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE SEVERA EN UNA LACTANTE DE 6 MESES DE EDAD. Zurita Molina A, Díaz Heredia C*, Dapena JL*. *Hospital Universitario Ntra. Sra de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.* *Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La hepatitis de células gigantes y la anemia hemolítica Coombs directo positivo con anticuerpos calientes son dos entidades, cuya coexistencia en el lactante pequeño, a parte de ser infrecuente, se caracteriza por la resistencia que en muchos casos van a presentar al tratamiento esteroideo convencional, inmunoglobulinas y azatioprina. El empleo de rituximab, anticuerpo monoclonal quimérico humano/murino anti CD-20 ha mejorado las expectativas terapéuticas, resultando prometedoras las últimas comunicaciones que se han reportado en la literatura médica. En el caso que presentamos, hemos tenido que recurrir a una segunda pauta con rituximab, al presentarse tras una mejoría clínico-analítica mantenida durante 9 semanas, una recaída de ambos procesos, más acusada la anemia hemolítica, con escasa respuesta al tratamiento inicial.

Paciente y método: Ingresa en nuestro centro un lactante mujer de 6 7/30 meses de edad, que tras haber tramitado un cuadro de rinorrea, decaimiento y rechazo parcial a la alimentación, presenta sobre el 7º día ictericia cutaneomucosa sin referir otra sintomatología acompañante. No ingesta de medicamentos ni sospecha de ingesta accidental. Embarazo y parto normales sin constatar patología alguna.

Los exámenes complementarios practicados ponen de manifiesto una hepatitis de células gigantes (“hepatitis neonatal”), junto a una anemia hemolítica autoinmune Coombs directo positivo con anticuerpos calientes de clase IgG. Estos exámenes comprenden bioquímica general y específica de hepatitis aguda colestásica (alfa 1 AT, cobre y ceruloplasmina), marcadores serológicos y PCR de virus hepatotropos, electrolitos en sudor, etc., junto a biopsia hepática y aspirado medular. Una vez sentado el diagnóstico de hepatitis autoinmune con anemia hemolítica autoinmune Coombs directo positivo, iniciamos tratamiento con metil-prednisolona y azatioprina con lenta mejoría de la función hepática, manteniendo la hemólisis que requería administrar con mayor frecuencia concentrado de hematíes. Se pauta un tratamiento corto con inmunoglobulinas sin resultado alguno, por lo que se decide iniciar el tratamiento compasivo con rituximab a dosis de 375 mg/m²semanal, apreciando sobre la tercera semana, un lento incremento de reticulocitos, hemoglobina y hematocrito.

Llegado este punto, decidimos su traslado a una Unidad de Hematología Pediátrica de otro centro, donde constataron la evidente mejoría, detectando cuerpos de inclusión CMV en orina, cosa que corroboramos retrospectivamente procesando por PCR la presencia de CMV en tejido hepático.

Dada de alta hospitalaria, presenta frecuentes procesos infecciosos incluida bacteriemia por *Coli* enteropatógeno BLEA positivo a partir de reservorio contaminado, tras los cuales vuelve a manifestar alteración de la función hepática e incremento de la hemólisis. Tras nueva pauta de inmunoglobulinas y corticoides sin respuesta alguna, decidimos administrar nuevo ciclo con rituximab, con respuesta tardía pero mantenida hasta la actualidad, iniciando en la Unidad de Hematooncología Pediátrica de referencia, tratamiento inmunosupresor de segunda línea con micofenolato.

Conclusión: Hemos podido constatar la efectividad de una segunda pauta con rituximab, cuyos resultados son tardíos, 4-6 semanas de iniciada, y que debemos tener presentes la hipogammaglobulinemia secundaria, y asociar un inmunosupresor de segunda línea –micofenolato–, cuando, como en nuestro caso, la azatioprina se mostró hepatotóxica.

PÓSTERS - SESIÓN 2: GASTROENTEROLOGÍA I

Viernes 22 de mayo de 2009, 17.45 h

11. DIPROPIONATO DE BECLOMETASONA ORAL EN EL TRATAMIENTO DE LA COLITIS ULCEROSA LEVE Y MODERADA EN LA INFANCIA. Gil Ortega D, Gimenez Abadia MA, García Garre E, Nadal Ortega JM. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.*

El tratamiento de la colitis ulcerosa (CU) en la infancia presenta connotaciones peculiares respecto al adulto, en una época determinante en los procesos de crecimiento y maduración. Si los 5-ASA pueden ser eficaces en el control de los brotes más leves, el tratamiento clásico de los brotes moderados o graves con corticoides sistémicos presenta importantes efectos secundarios, y en una edad en la que no siempre serán bien tolerados aunque fuesen leves. La corticorresistencia y la corticodependencia son frecuentes en esta patología. Las presentaciones con corticoides no absorbibles son poco eficaces en la CU por el carácter distal de la enfermedad, y las presentaciones rectales tienen escasa eficacia salvo en formas concretas, siendo además especialmente mal toleradas a esta edad.

El dipropionato de beclometasona (BDP) es un corticoide de segunda generación, que en comprimidos gastroresistentes de liberación prolongada tiene una actividad sistémica reducida (en torno al 80% menor) y se ha mostrado eficaz en el tratamiento de pacientes con brotes moderados y leves de CU resistentes a 5-ASA, con mínimos efectos secundarios. Se carece de datos de eficacia y seguridad en niños.

Presentamos la experiencia en el tratamiento con BDP en brotes de colitis leve-moderada en 6 niños con colitis ulcerosa, de 3-9 años de edad, 4 con colitis izquierda, 2 con pancolitis. En 2 de ellos se trataba del primer brote conocido. El resto recibía previamente mesalazina oral y azatioprina. El tratamiento fue iniciado con dosis única de 5 mg, y prolongado 2-4 semanas, con monitorización semanal (clínica y analítica). Se mantuvo el tratamiento con azatioprina si se recibía previamente, retirando la mesalazina durante el periodo de tratamiento. En todos los casos se consiguió una remisión clínica, objetivando además un llamativo descenso de la calprotectina fecal a las 4 semanas. En todos los casos fue bien tolerada, aunque uno de los pacientes, una niña de 8 años recientemente tratada con prednisona presentó a las 4 semanas efectos leves atribuidos a efectos sistémicos del BDP (leve hirsutismo, ganancia ponderal y facies levemente cushingoide).

Conclusiones: en nuestra corta serie, el BDP se ha mostrado relativamente seguro y eficaz. En formas leves o moderadas de CU podría evitar o reducir el uso de corticoides sistémicos. Su presentación y posología lo hacen especialmente atractivo en este grupo de edad.

12. FORMA CLÍNICA DE PRESENTACIÓN, SISTEMA HLA Y ENFERMEDADES ASOCIADAS EN UNA COHORTE DE CELÍACOS. Quirós Espigares N, Rodríguez S, Rubio SJ. *Hospital Jerez*.

Introducción: El desarrollo de tests serológicos de alta sensibilidad y especificidad, el estudio genético en casos de disociación clínico-serológica, así como el screening en

grupos de riesgo, han contribuido al aumento de la prevalencia de la enfermedad celíaca (actualmente del 1%). Las manifestaciones extraintestinales ponen de manifiesto la expresión multisistémica de esta enteropatía de origen autoinmune y base genética.

Objetivo: Revisión clínico-analítica de los celíacos diagnosticados en un centro de especialidades con una población metropolitana de 32.000 menores de 14 años.

Pacientes y método: Se han revisado las historias clínicas de menores de 14 años diagnosticados entre enero-1994 y diciembre-2008 según criterios de la NASPGHAN.

Resultados: Se han diagnosticado un total de 118 celíacos (relación hombre mujer 1: 1,5), con una edad media de inicio de los síntomas de 17 meses (± 25 SD, rango: 5-132 meses), y de 42 meses para el diagnóstico de la enfermedad (± 37 SD, rango: 9-162 meses). La forma de presentación fue clásica en el 35% de los casos, monosintomática en el 24,6% (siendo el fallo de crecimiento el síntoma más frecuente), paucisintomática en el 24% y latente o silente en el 11,5% (correspondiendo las formas silentes a screening realizados en familiares de primer grado y diabéticos). Los resultados de la biopsia intestinal mostraron un estadio Marsh 0 en 3 pacientes, Marsh 1-2 en 8 (6,6%), Marsh 3A en 16 (13%), Marsh 3B en 20 (16,5%) y 3C en 67 (55%). Las alteraciones analíticas más frecuentes fueron la anemia (32%), la ferropenia (60%) y la hipertransaminasemia (32%). Se detectaron 6 casos de DM tipo 1 (5%), 6 casos de déficit selectivo de IgA (5%), 1 caso de tiroiditis autoinmune (0,8%), 2 casos de síndrome Down (1,7%), 1 caso de Williams-Beuren y otro de fibrosis quística. El estudio HLA se llevó a cabo en 87 pacientes, siendo positivo para el haplotipo DQ2 en 73 casos (60%), DQ2 incompleto en 5 (4%), DQ8 con un solo alelo DQ2 en 6 (5%), DQ2/DQ8 positivos en 2 (1,6%) y DQ2/DQ8 negativo en 1 caso. Se encontró familiaridad en 31 casos; en 21 un familiar de primer grado celíaco (17%), en 2 dos familiares de primer grado (1,6%) y en 8 algún familiar de segundo grado (6,6%).

Conclusiones: Las formas clínicas no clásicas son las más frecuentes de la serie. La realización de screening de manera protocolizada en grupos de riesgo ha permitido el diagnóstico del 6% de los casos.

13. VALORACIÓN DE LOS RESULTADOS DEL PRIMER AÑO DE REALIZACIÓN DE ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA. Pérez Parras A, Salazar Quero JC, Arévalo Garrido AM, Alados Arboledas F, Martínez Padilla MC, de la Cruz Moreno J. *UGC Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén*.

Introducción: La endoscopia digestiva en la edad pediátrica es un proceso diagnóstico y terapéutico indispensable en muchas situaciones que ha de realizarse siempre bus-

cando la mayor rentabilidad posible y, por ser una técnica invasiva, intentando evitar el abuso de ella.

En pediatría el uso de una sedación profunda en la cual se mantiene permeable la vía aérea es útil para la realización de la endoscopia digestiva alta en la mayoría de los casos. Presentamos los resultados del primer año de endoscopias digestivas altas realizadas por nuestro servicio, realizadas en la UCIP bajo sedación con propofol i.v.

Material y métodos: Estudio prospectivo de las endoscopias digestivas altas realizadas en nuestro servicio en el periodo de tiempo comprendido entre el 15-01-2008 y el 15-01-2009. Se recogen sexo, edad de realización, motivo de realización, diagnóstico endoscópico y complicaciones de la sedación.

Resultados: Se realizaron un total de 76 endoscopias digestivas altas. Un 63% correspondieron a mujeres y un 27% a hombres. La edad media fue de 7,2 años con un rango entre los 12 meses y los 14 años. El motivo de realización fue: 68,4% sospecha de enfermedad celíaca; 14,4% epigastralgia; 3,9% hemorragia digestiva alta; 3,9% disfagia; 7% varios (1 colocación PEG, 2 cuerpos extraños, 1 ingestión de caóticos, 1 valoración de varices esofágicas). Los diagnósticos endoscópicos más frecuentes fueron: mucosa atrófica 42%; 19% normal; 11% no diagnóstica; 6% gastritis/ulcus; 3% esofagitis.

Como complicaciones de la sedación únicamente encontramos 1 paciente que presentó una pausa de apnea tras la administración de propofol en bolo a dosis de 1 mg/kg, que revirtió tras reanimación con bolsa con mascarilla, permitiendo realizar la endoscopia sin problemas; 1 cuadro de laringoespasma en otro paciente mientras se realizaba la exploración, que impidió la terminación de la misma y precisó la administración de dexametasona y adrenalina nebulizada; 1 paciente que requirió intubación debido a la prolongación de la exploración, ya que el motivo de realización era la extracción de un cuerpo extraño (bolo de carne) a nivel del esófago.

Conclusiones:

- Las características particulares de los niños hace la realización de la endoscopia digestiva alta por parte de los pediatras sea muy útil ya que permite una aproximación más exhaustiva al proceso que motiva la realización de la endoscopia.
- La sedación con propofol permite la realización de la endoscopia alta de una manera segura, proporcionando una sedación rápida, con un despertar rápido y con escasos efectos secundarios.

Introducción: La ingestión de cuerpos extraños es un proceso frecuente en la edad pediátrica, que tienen un origen accidental en el niño mayor y por negligencia en el niño pequeño. El diagnóstico se hace cuando se presencia su ingestión, ante síntomas o complicaciones relacionadas con la misma o como hallazgo casual.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias de 105 pacientes, en los que se indicó exploración endoscópica ante la sospecha o presencia de cuerpo extraño. Los datos registrados fueron: edad, sexo, antecedente de patología digestiva, clínica, localización, tipo de cuerpo extraño, tiempo de permanencia en el aparato digestivo, resultado de la endoscopia y complicaciones. Se llevó a cabo el análisis estadístico con el programa SPSS 15.0.

Resultados: La media de edad de nuestros pacientes fue de 5,6 años. No hubo diferencias en la distribución por sexos. Encontramos antecedente de patología digestiva en 8 pacientes (7,6%): 3 atresias esofágicas, 1 estenosis postcaústica y 4 pacientes presentaron un episodio similar previo. Un 45% estaban asintomáticos. El 27,6% presentaban "sensación de cuerpo extraño", el 9,5% disfagia, el 6,7% vómitos y el 4,8% babeo. La localización fue esofágica en el 53% y gástrica en el 13%, no visualizándose cuerpo extraño en el 33%. Los objetos más frecuentes fueron las monedas (57%) y alimentos (16%). La sospecha de espina enclavada en esófago fue causa de exploración endoscópica en 18 pacientes, pero no se encontró en ningún caso ni se identificaron lesiones relacionadas. Se logró la extracción en el 36% de los casos (27 en esófago y 11 en estómago). En el resto de los casos, cuando el objeto ya estaba alojado inicialmente en estómago, o cuando se produjo su paso al mismo durante la técnica de extracción, se tomó una actitud expectante si la naturaleza del mismo no revestía peligro. El tiempo medio hasta la extracción fue de 97 horas (moda: 1 hora y mediana de 12 horas). No se registraron complicaciones.

Conclusiones:

- Un alto porcentaje de pacientes estaba asintomático en el momento del diagnóstico.
- Cuando la indicación de la endoscopia fue la sospecha de espina intraesofágica, ésta no fue visualizada en ninguna ocasión.
- Todos los pacientes evolucionaron favorablemente, incluso en los casos en los que la extracción del cuerpo extraño no tuvo éxito.
- La pauta expectante en niños asintomáticos es una buena opción.
- No se ha indicado ningún tipo de actitud terapéutica, ajena a la propia extracción endoscópica.

14. LA ENDOSCOPIA Y LOS CUERPOS EXTRAÑOS INTRADIGESTIVOS. Iglesias Meleiro JM, Pernas Gómez P, Vior Álvarez MP, Porta Dapena E, García Rodríguez C. *Complexo Hospitalario de Ourense*.

15. UTILIDAD DEL TRATAMIENTO TRIPLE CON OMEPRAZOL, AMOXICILINA Y METRONIDAZOL EN PACIENTES CON *HELICOBACTER PYLORI*. Rivas

D, Fragoso T, Trujillo ME, Cárdenas M. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Pediátrico Universitario Pedro Borrás Astorga. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Universitario Juan Manuel Márquez. La Habana, Cuba.*

Introducción: Son numerosos los esquemas de tratamientos para erradicar el *Helicobacter pylori*, la tripleterapia amoxicilina, metronidazol y omeprazol muestra resultados variables, son inferiores en países con tasas elevadas de resistencia al metronidazol.

Objetivos: Determinar la tasa de erradicación con esta triple terapia en niños y adolescentes. Evaluar la mejoría clínica, endoscópica e histológica después del tratamiento e identificar presencia de efectos adversos.

Método: Durante dos años, los pacientes menores de 19 años que se les realizó panendoscopia y presentaron infección por *Helicobacter pylori* y voluntariamente decidieron participar, recibieron durante 10 días omeprazol (1 mg/kg/día) una o dos dosis, amoxicilina (50 mg/kg/día) dos dosis y metronidazol (20 mg/kg/día) dos dosis. Doce semanas después de finalizado el tratamiento se realizó un control de erradicación por el mismo método inicial de diagnóstico. Se estudió la evolución clínica, endoscópica e histológica. Se consideró mejoría clínica la desaparición de uno o más síntomas, mejoría endoscópica la disminución de la intensidad o disminución de la extensión del daño de mucosa y mejoría histológica la disminución de intensidad o desaparición de actividad del daño histológico. Se clasificó el daño histológico según criterios del Sistema Sydney. Consideramos paciente infectado cuando se demostró la bacteria por prueba de ureasa rápida o por histología (hematoxilina-eosina y Giemsa), pero para erradicación, ambos métodos debieron ser negativos. Se registraron efectos adversos.

Resultados: La muestra fue de 28 pacientes entre 9 y 18 años (media 13,8), 18 masculinos y 10 femeninos. Diagnóstico endoscópico inicial: 9 (32,1%) úlcera duodenal, 9 (32,1%) gastritis nodular antral ligera, 9 (32,1%) gastritis eritematosa antral ligera y 1 (3,6%) gastritis eritematosa antral moderada. El 100% presentó daño histológico de mucosa antral, 15 (53,6%) gastritis crónica grave, 10 (35,7%) gastritis crónica moderada y 3 (10,7%) gastritis crónica ligera; en 22 (78,6%) la gastritis crónica presentó actividad. Solo el 17,9% erradicó infección, sin embargo, 60,7% tuvo mejoría clínica, 42,9% endoscópica y 46,4% histológica. De los que erradicaron mejoraron clínicamente 5 (100%), por endoscopia 4 (80%) y por histología 4 (80%); en los no erradicados la mejoría fue 12 (52,2%), 8 (34,8%) y 9 (39,1%) respectivamente. Después del tratamiento 5 (55,6%) de las úlceras duodenales curaron, de estas, solo 2 (40%) erradicó la bacteria. Ningún paciente presentó efectos adversos.

Conclusiones: La tasa de erradicación fue baja, por lo que no recomendamos su uso en nuestro medio. Fue superior la mejoría clínica, endoscópica e histológica en pacientes que erradicaron, pero solo la clínica tuvo significado estadístico. El tratamiento fue bien tolerado, no se reportaron efectos adversos.

16. INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* ¿PROTEGE O FAVORECE LA ESOFAGITIS POR REFLUJO? Rivas D, Fragoso T, Trujillo ME, Cárdenas M. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Pediátrico Universitario Pedro Borrás Astorga. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Universitario Juan Manuel Márquez. La Habana, Cuba.*

Introducción: Es conocida la relación entre infección por *Helicobacter pylori* con gastritis crónica, úlcera péptica y cáncer gástrico. A pesar de ser ampliamente estudiada, poco se sabe de la presencia de esta bacteria en pacientes con esofagitis por reflujo, los resultados son controvertidos.

Objetivo: Evaluar la asociación entre la infección por *Helicobacter pylori* y la esofagitis por reflujo, así como estimar la prevalencia de esta infección en estos pacientes.

Método: Se realizó el estudio de casos y controles durante dos años, en niños entre 7 y 18 años atendidos en consulta de gastroenterología. Fueron seleccionados como casos 62 pacientes con esofagitis por reflujo comprobada por endoscopia e histología y como controles 62 pacientes que presentaban síntomas del tubo digestivo superior sin evidencia endoscópica ni histológica de lesiones esofágicas. Se realizó panendoscopia y se obtuvieron cuatro muestras esofágicas para determinar si existía o no daño histológico, se analizaron además 2 muestras en antro, una para prueba de ureasa rápida y otra para estudio histológico (hematoxilina-eosina y Giemsa). Se consideró paciente infectado cuando se detectó el *Helicobacter pylori* por cualquiera de los métodos. Los resultados se vertieron en una base de datos utilizando paquete bioestadístico SPSS, se realizó el cálculo de asociación odds ratio (OR) con un intervalo de confianza (IC) del 95%, además de calcular el χ^2 y valor de la p, o significación estadística ($p < 0,05$).

Resultados: El grupo de casos lo formaron 39 femeninos y 23 masculinos, estas mismas cifras coincidieron en los controles. En cuanto a la edad, 3 pacientes de los casos estaban en el grupo de 5 a 9 años, 45 en el de 10 a 14 años y 14 en el de 15 a 18 años; en los controles fueron 4, 36 y 22 respectivamente. Se detectó *Helicobacter pylori* en 28 (45,2%) de los casos y en 23 (37,1%) de los controles. 53 (85,5%) de los casos tuvieron algún daño de mucosa antral, mientras que de los controles 46 (74,2%). El 100% de pacientes que presentó la infección tuvo daño histológico de mucosa antral. Al relacionar la infección con la presen-

cia de esofagitis por reflujo, obtuvimos una OR 1,39 (IC 0,68-2,86) sin significación estadística $p=0,36$.

Conclusiones: No parece existir asociación entre infección por *Helicobacter pylori* y esofagitis por reflujo, no protege ni favorece esta enfermedad. La prevalencia de infección fue alta en pacientes con esofagitis por reflujo, también en el grupo control.

17. ESPECTRO CLÍNICO-ENDOSCÓPICO DE LA INFECCIÓN DEL TUBO DIGESTIVO POR CITOMEGALOVIRUS. Prieto Bozano G, Ramos Boluda ME, Sarría Osés JM, Molina Arias M. *Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción: El citomegalovirus (CMV) produce infecciones digestivas de gravedad variable, tanto en niños sanos como en inmunodeficientes.

Objetivo: Analizar los aspectos clínicos y endoscópicos de una serie de pacientes con infecciones digestivas por CMV.

Material: Se revisan cinco pacientes con infección del tubo digestivo por CMV de diversa localización analizando aspectos clínicos, endoscópicos y evolutivos.

Resultados:

Paciente 1: varón 9 años con trasplante de médula ósea por leucemia. Refiere dolor torácico retroesternal intolerable. Úlceras esofágicas aisladas desde 1/3 medio. PCR e inmunohistoquímica positivas para CMV. Curación con ganciclovir.

Paciente 2: varón 6 años sano inmunocompetente. Cuadro agudo de dolor epigástrico y vómitos. Hipoproteinemia y edemas. Pliegues gástricos engrosados con aspecto pseudopolipode. Gastritis hipertrófica con CMV+. Curación espontánea en 3 semanas.

Paciente 3: niña 4 años con SIDA de transmisión vertical. Dolor abdominal y diarrea intratable. Duodenitis erosiva por CMV. Fallece por fallo multiorgánico.

Paciente 4: varón de 1 mes con diarrea grave hemorrágica que precisa nutrición parenteral. Rectocolitis por CMV. Curación con ganciclovir.

Paciente 5: varón 8 años. Trasplante multivisceral. Enfermedad de injerto contra huésped. Colitis por CMV. Tratado con ganciclovir y foscarnet.

Conclusiones:

- 1) El CMV produce infecciones de localización variable en el tubo digestivo de niños inmunocompetentes, inmunodeprimidos e inmunodeficientes.
- 2) Las manifestaciones clínicas y las alteraciones endoscópicas dependen del segmento afectado y de las condiciones del huésped.
- 3) La gravedad y la respuesta al tratamiento antiviral es variable.

18. EVALUACIÓN DE LA REPERCUSIÓN DE LA DIETA SIN GLUTEN EN LOS HÁBITOS DIETÉTICOS Y CALIDAD DE VIDA DE UN GRUPO DE PACIENTES CELÍACOS. Barrio Torres J¹, Román Riechmann E², Cilleruelo Pascual ML², Márquez Infante M³, Esteban Luna B³, Fernández Álvarez A³. ¹Hospital Universitario de Fuenlabrada; ²Hospital Universitario Puerta Hierro-Majadahonda; ³Asociación de Celíacos de Madrid.

Introducción: El tratamiento de la enfermedad celíaca es una dieta permanente sin gluten, con cambio en los hábitos alimentarios y estilo de vida.

Objetivo: Describir el perfil de pacientes celíacos respecto a aspectos clínicos y control de la enfermedad, hábitos alimentarios y repercusión psicosocial.

Métodos: Encuesta voluntaria y anónima a través de la página web de una Asociación de celíacos, con recogida de datos demográficos, médicos, hábitos dietéticos y aspectos psicosociales.

Resultados: La encuesta incluye datos de 1.037 celíacos (64% varones) y fue cumplimentada por el paciente (31%), la madre (55%) o el padre (13%). El 13% presentaba enfermedades asociadas. Realiza seguimiento de su enfermedad en el hospital el 70%. El 34% presentaba anticuerpos positivos en la última analítica, de ellos el 54,8% había sido diagnosticado en el último año. En cuanto al grado de aceptación de la enfermedad: el 90,5% tiene asumido el hecho de ser celíaco, pero en 47% la enfermedad ha limitado sus actividades.

Refiere trasgresiones el 23,5% (5,3 al año de media), de los cuales el 40% presentaba anticuerpos positivos en el último control. Son más frecuentes en los > 15 años (33,6% vs 18%). La principal causa fue el desconocimiento o descuido en el 65%. (Tabla II)

Consumo productos especiales sin gluten el 99,32%. Gasto mensual en productos sin gluten: 112 euros (± 87).

TABLA II. Frecuencia diaria de consumo de alimentos (%)

Grupos de alimentos	Celíacos	Población general*
Productos lácteos	91,5	90,8
Pan y cereales (1)	65,9	89,1
Frutas	63,3	66,8
Verduras y hortalizas	36,1	40,6
Embutidos y fiambres (2)	13,6	20,6
Carne	22	17,3
Pasta (3)	10,6	21,4
Pescado	2,6	3,4
Legumbres	1,3	3,5
Huevos	0,8	2,1

*Datos INE 2006

Consulta la lista de alimentos sin gluten el 97% (el 47% entre 1-2 veces/semana). La calidad de la información es percibida como óptima (9-10/10) en el 78% de las encuestas cuando es proporcionada por la asociación de celíacos, en el 40% vía internet y en el 30% por el médico.

Conclusiones:

- Perfil de consumo de alimentos similar a la población general, salvo para 3 grupos de alimentos susceptibles de contener gluten (1,2,3).
- Se registra un importante consumo de productos sin gluten, con el consiguiente gasto asociado.
- Elevado porcentaje de transgresiones declaradas pese a la alta frecuencia de consulta de la lista de alimentos sin gluten.
- Importancia de las Asociaciones de pacientes como complemento de la labor de los profesionales respecto a la información, apoyo y educación sanitaria.

19. ANÁLISIS GENÉTICO MOLECULAR DE ENFERMEDAD CELÍACA EN MUCOSA ORAL. Marcos MJ, Polanco I, Ruiz-Casares E, Perucho T, Guzmán M. *Hospital Nisa Pardo de Aravaca, Madrid; Hospital La Paz, Madrid; Genyca Innova, Madrid.*

La enfermedad celíaca es una intolerancia permanente al gluten que se produce en sujetos genéticamente predispuestos y consiste en el desarrollo de una enteropatía grave. La biopsia intestinal continúa siendo la prueba diagnóstica definitiva. El único tratamiento consiste en la exclusión del gluten de la dieta, tanto en sujetos sintomáticos como en asintomáticos, lo que minimiza el riesgo de complicaciones a medio y largo plazo.

El estudio genético tiene gran valor predictivo negativo, ya que la ausencia de HLA DQ2-DQ8 excluye la enfermedad en el 99% de los pacientes. Estaría indicado en aquellos pacientes con una duda diagnóstica razonable, para excluir la enfermedad, como apoyo al diagnóstico, como selección de susceptibles en estudios familiares o en pacientes de alto riesgo por presentar alguna de las enfermedades asociadas.

Hemos realizado la determinación genética a partir de células de mucosa bucal, en 25 pacientes y 5 familias que cumplían requisitos anteriormente mencionados, queriendo proponer la misma como una alternativa fiable a la clásica determinación a partir de sangre.

La técnica de aislamiento de ADN a partir de células de descamación mucosa oral se encuentra ampliamente contrastada y se ha utilizado en muchas otras enfermedades genéticas, siendo una muestra de fácil obtención, no cruenta y cómoda para el paciente, por lo que en ningún caso los pacientes han rechazado su realización.

20. PERFIL DE LA ENFERMEDAD CELÍACA EN UN GRUPO DE NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN. Rodríguez Martínez A, Manzano Infante MJ, Pizarro Martín A, Espín Jaime B, Rodríguez Herrera A. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. HH.UU. Virgen del Rocío. Sevilla.*

Introducción-Objetivo: La celiaquía (EC) es una intolerancia permanente al gluten en individuos genéticamente predispuestos. Se han descrito diferentes grupos de riesgo de padecer EC, siendo el de pacientes con síndrome de Down (SD) uno de los más relevantes. Estudiamos las características de nuestra población de niños con SD con EC.

Material-Método: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con SD diagnosticados de EC desde enero-1999 a diciembre-2008. Se analizan datos sobre género, origen geográfico, antecedentes familiares (AF) de EC u otra patología autoinmune, edad al diagnóstico, forma de presentación, sintomatología, somatometría, marcadores serológicos, lesión histológica, tipaje HLA e historia nutricional.

Resultados: Obtuvimos un grupo de 28 casos, 68% mujeres (19) y 32% hombres (9), edad mediana al diagnóstico de 35 meses (17-133), edad media $50,75 \pm 34,34$. En el 100% de los casos, ambos progenitores eran españoles. En 2 casos existían AF de EC (de 2º grado). En un 18% de los casos (5) se referían AF de patología autoinmune y en 4 casos abortos. El 53,6% tuvieron una forma de presentación atípica, el 28,6% clásica y el 17,9% silente. Los síntomas atípicos más frecuentes fueron los digestivos leves (estreñimiento, dolor abdominal) y la ferropenia/anemia ferropénica en el 40% de los casos, la hipertransaminasemia y la talla baja en el 27% y con menos frecuencia el cambio de carácter o las alteraciones del esmalte. Sólo se evidenció asociación con patología tiroidea (35,7% de los casos, 10). El 68% de los casos presentaban un índice de Waterlow entre 90-110, un 25% menor de 90 y un 7% mayor de 110. Para el cribado de EC se utilizó AG-IgA, positiva en el 89% de los pacientes en los que se empleó, ATG-IgA, positiva en el 82% y en los casos más antiguos AE, positivo en el 77%. El 39% presentaban MARSH3a, el 25% MARSH3b y el 36% MARSH3c. Se realizó genética en 17 pacientes. El fenotipo-HLA fue DQ2 en el 59%, DQ8 en el 24%, DQ2-DQ8 en el 6% y otros en el 11%. Realizaron LM en el 53,5% de los pacientes, que se mantuvo una media de $5,5 \pm 6,5$ meses (mediana 2, rango 1-24). La introducción del gluten era conocida en 20 de los pacientes. La edad media de introducción fue $10,7 \pm 6,5$ meses (mediana 8,5, rango 6-36).

Conclusiones: La prevalencia y la distribución por género son similares a las descritas en otras series. La forma clásica de presentación sólo está presente en el 28,6% de los casos, en contraposición a lo que ocurre con población no SD. Esto determina que la situación nutricional al diagnóstico sea razonablemente adecuada, a pesar de que se corre-

laciona con un grado de atrofia manifiesto (no MARSH1 ó 2 en la serie). Observamos una frecuencia DQ2 algo menor y DQ8 algo mayor que en otras series.

PÓSTERS - SESIÓN 3: GASTROENTEROLOGÍA II

Viernes 22 de mayo de 2009, 17.45 h

21. HIPERTRANSAMINASEMIA EN LA ENFERMEDAD CELÍACA AL DIAGNÓSTICO Y SU EVOLUCIÓN.

Montejo Gañan I, Ruiz del Olmo Izuzquiza I, Ros Arnal I, Ros Mar L. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Miguel Serret. Zaragoza.*

Introducción: Entre un 5 y un 10% de los pacientes con elevación idiopática de transaminasas padecen enfermedad celíaca (EC). Al diagnóstico, alrededor de un 40% de los pacientes presenta hipertransaminasemia, alcanzando cifras normales tras 6 a 12 meses de dieta sin gluten.

Objetivo: Conocer la prevalencia de afectación hepática en una población pediátrica diagnosticada de EC. Describir la evolución de la hipertransaminasemia una vez instaurada la dieta exenta de gluten. Estudiar la relación entre niveles de GOT/GPT y cifras de anticuerpos antitransglutaminasa y antigliadina.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de historias clínicas, en el que se incluyen pacientes con diagnóstico de EC según la normativa de la ESPGHAN, de una Unidad de Gastroenterología Pediátrica entre los años 1997 y 2004.

Resultados: Se seleccionaron 334 pacientes, 196 mujeres (58,84%) y 138 varones (41,15%). La edad media al diagnóstico fue de 3,06 años. De los 334, 190 pacientes (56,88%) presentaron hipertransaminasemia en el momento del diagnóstico: 92 (48,42%) elevación aislada de GOT, 8 (4,21%) elevación aislada de GPT y en 90 (47,36%) elevación de ambas. La cifra media de GOT al inicio del tratamiento dietético fue 44,5 UI/L, mientras que la de GPT fue 36,61 UI/L. No se halló correlación estadísticamente significativa entre los valores de transaminasas y los de anticuerpos antitransglutaminasa/antigliadina. Cuanto menor fue la edad al diagnóstico, se objetivaron niveles más altos de transaminasas, siendo esta correlación estadísticamente significativa ($p < 0,003$). Tras 6 meses de dieta sin gluten, las cifras de transaminasas se normalizaron en un 54,61% de los casos, al año en un 79,59% y a los 2 años en un 92,61%. El tiempo medio de normalización de GOT fue 1,11 años, y el de GPT fue 0,79 años. Tras 4 a 6 años de seguimiento, sólo 2 pacientes presentaron hipertransaminasemia transitoria, coincidiendo con elevación de anticuerpos antitransglutaminasa/antigliadina.

Conclusiones: La prevalencia de hipertransaminasemia en nuestra serie es mayor a la de otros datos publicados. No existe relación entre la hipertransaminasemia y los niveles de los anticuerpos específicos de transglutaminasa y sí, de manera inversa, con la edad al diagnóstico. Pese a que en un 20% de los casos no normalizó la GOT/GPT, ningún caso de nuestra serie presentó en su evolución una patología hepática asociada. Los casos de hipertransaminasemia ocasional tras la retirada de gluten se relacionaron con transgresiones dietéticas, normalizándose tras una dieta estricta.

22. ESTREÑIMIENTO PROLONGADO Y ALERGIA ALIMENTARIA. TRATAMIENTO CON DIETA DE EXCLUSIÓN. Ros Arnal I, Hill SM. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Great Ormond Street Hospital. Londres.*

Introducción: La retirada de la leche de vaca es una opción terapéutica en el estreñimiento crónico. Existe poca evidencia del beneficio de otras dietas de restricción proteicas en el estreñimiento. Los estudios pediátricos muestran únicamente 2 de 3 pacientes que responden a una dieta sin trigo y 3 de 22 que responden a una dieta oligoelemental.

Objetivo: Conocer la respuesta clínica y factores asociados a la misma de los niños estreñidos crónicos tratados con restricción alimentaria.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de historias clínicas de 35 niños estreñidos crónicos, que no habían respondido a los métodos terapéuticos habituales que fueron tratados con diferentes dietas de restricción entre enero 2004 y diciembre 2007. Se realizó exclusivamente tratamiento dietético de exclusión, en tres casos leche de vaca y leche de vaca y huevo en 32. En los casos que persistió el estreñimiento (21) las proteínas de soja y el trigo fueron también excluidos. El estudio estadístico se realizó mediante el test de χ^2 ($p < 0,05$) y t de Student ($p < 0,05$).

Resultados: La media de edad de inicio del estreñimiento fue de 21 + 24 meses y la duración del mismo de 41 + 34 meses. 23 pacientes (65%) presentaron respuesta a la dieta, con empeoramiento al reintroducir de nuevo alguno de los alimentos excluidos, 3 a leche, 11 de ellos a leche y huevo, 3 a leche, huevo y soja y 6 a leche, huevo, soja y trigo. 19 (55%) tuvieron una respuesta completa (deposiciones normales sin necesidad de laxantes) y 4 pacientes (10%) una respuesta parcial. 12 pacientes (35%) no presentaron mejoría con la dieta de exclusión. La presencia de antecedentes familiares de alergia, de otros síntomas gastrointestinales asociados (vómitos, diarrea, fallo de medro), de dermatitis y niveles altos de IgE, fueron estadísticamente mayores en el grupo de pacientes que respondió a la dieta. No se encontraron diferencias estadísticas entre los grupos, en los antecedentes de cólicos, asma, cifra de eosinófilos en sangre y

en la presencia de esonifilos en duodeno (17 muestras) o colon (17 muestras).

Conclusiones: El estreñimiento prolongado es una de las manifestaciones de la alergia alimentaria no IgE mediada. En estos niños, una dieta libre de leche de vaca y/o de otras proteínas de la dieta es una opción de tratamiento. Los antecedentes familiares de alergia, la presencia de dermatitis atópica y los síntomas gastrointestinales acompañantes al estreñimiento se asocia a una mayor predisposición para padecer alergia alimentaria en el estreñimiento.

23. ANOMALÍAS ORO-DENTALES EN SÍNDROMES DE MALABSORCIÓN INTESTINAL EN NIÑOS. Bousoño Rodríguez C*, Bousoño García C**, Vargas Solana A*, Díaz Martín JJ***, Jiménez Treviño S***, González Jiménez D***, Ramos Polo E***. *Odontólogo, **Gastroenterólogo y Odontopediatra, ***Gastroenterólogo. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción: Se han descrito lesiones carenciales en la mucosa oral, anomalías periodontales y lesiones hipoplásicas o anomalías de la forma, estructura, tamaño y color del diente en síndromes de malabsorción intestinal (SMI) y diarrea crónica del niño, si bien no existen series publicadas que valoren globalmente su importancia.

Objetivos: Valorar la importancia y especificidad de las manifestaciones orodentales en los SMI más comunes del niño.

Material y Métodos: Se analizan diferentes poblaciones: enfermedad celíaca (n = 36), enfermedad inflamatoria intestinal (n=15), malabsorción de azúcares (n= 14), alergopatías intestinales (n= 18), fibrosis quística (FQ) (n = 22) y niños sanos de control (n= 76). Se valoran alteraciones del tamaño dental, desarrollo del esmalte (opacificaciones e hipoplasias), índice de caries, índices periodontales, patología mucosa, alteraciones anatómicas y maloclusiones. Cada niño es valorado independientemente por dos observadores (un odontólogo y un gastroenterólogo).

Resultados: Se observaron asimetrías en 10 pacientes con SMI (controles 3 p< 0,05), cambios de color en 8 (controles 0, p< 0,01) y alteraciones cutáneas en 16 (controles 2, p< 0,01). Asimismo, se vieron el doble de anomalías del desarrollo del esmalte en SMI que en controles (31,4% vs 19,7%, p< 0,01), que afectan a ambas denticiones, especialmente incisivos y primeros molares. De ellas, la mayoría se consideraban leves o moderadas (grados I y II), suponiendo el 94% de los trastornos de mineralización observados. Las lesiones son indistinguibles de las que pueden observarse al azar en población normal y, por tanto, no tienen un carácter específico, siendo especialmente frecuentes en celíacos (14/36, 38%) y FQ (9/22, 40%). Una menor prevalencia de

caries, índices COD (dentición decidua) y CAOD (dentición definitiva) y un mayor índice de restauración en SMI. Índices de placa y gingival similares, pero índice periodontal desfavorable en SMI. Un mayor número de alteraciones mucosas, aftas de repetición, lesiones blancas y rojas, muchas veces reiteradas y rebeldes al tratamiento en SMI.

Conclusiones: Las anomalías orodentales son casi el doble de frecuentes en SMI. Las hipoplasias del esmalte son especialmente comunes en celíacos (38%) y FQ (40%), pero no tienen un carácter específico y son mayoritariamente consideradas leves (grado I de Aine), pasando desapercibidas al ojo inexperto. Estas anomalías en conjunto pueden suponer un signo de alerta para iniciar el cribado diagnóstico, por lo que todo niño afecto de diarrea crónica y/o SMI debería ser evaluado conjuntamente con un odontopediatra u odontólogo experto.

24. SÍNDROME DE SANDIFER. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. Montes Mendoza C, González de Caldas Marchal R, Pérez Fernández F, Sánchez F. H.U. Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El síndrome de Sandifer se caracteriza por movimientos anormales como respuesta al dolor abdominal que provoca el reflujo gastroesofágico (RGE). La forma de presentación clínica varía según la edad, ya que los lactantes suelen debutar con irritabilidad, llanto y desviación de los ojos o del cuello, mientras que en los mayores de un año son más característicos los espasmos en extensión, posturas distónicas o tortícolis. En lo referente al diagnóstico habrá que descartar otras causas que pueden provocar este tipo de paroxismos, tales como el electroencefalograma y pruebas de imagen como la TAC o la RM craneal.

Estudio: Presentamos seis pacientes diagnosticados en nuestro servicio de síndrome de Sandifer, cinco niños y una niña. La media de edad al diagnóstico es de 25 meses, debutando uno de ellos a los 4 años de vida. Destacan dos casos en los que las crisis consistían en un opistótonos tras la ingesta dificultando incluso la respiración. En cinco pacientes se retrasó el diagnóstico de forma considerable, ya que se plantearon otras etiologías, tales como la neurológica. En todos los casos se objetivaron esofagitis, siendo la mayoría de ellas moderadas-graves; además dos pacientes tenían hernia de hiato. Todos respondieron adecuadamente al tratamiento farmacológico habitual del reflujo, salvo dos niños; en el momento actual uno de ellos ya ha sido intervenido, presentando como complicación en el postoperatorio inmediato una estenosis esofágica, que precisó dilatación endoscópica. En la actualidad se encuentra asintomático. El otro que ha cursado con una evolución irregular se encuentra a la espera de ser intervenido.

Comentarios: Ante todo paciente que presente paroxismos consistentes en desviación del cuello, tortícolis o posturas distónicas de la cabeza y cuello, debemos plantearnos la posibilidad de que se trate de un RGE, aunque no presente la clínica característica del mismo. Así evitaremos retrasos innecesarios en el diagnóstico y, lo que es más importante, en la actitud terapéutica.

25. ALTA PREVALENCIA DE ENFERMEDAD CELÍACA SILENTE EN POBLACIÓN ESCOLAR: RESULTADOS DE UN ESTUDIO PILOTO. Blesa L¹, Donat E¹, López A¹, Ribes Koninckx C¹. Pediatras colaboradores²: Calero P, Soria MJ, Soriano J, Sorribes I, Álvarez T, Polo P, Gómez A, Camiña I, Asensi M, Úbeda I, Romero M, Graullera M, Peris A, Zubiri MJ, Estany M, Serrano E, Andreu E, Albors P, Sanz MJ, Colomer J, Baldó JM, Ferrer A, Gracia M, Pons N, Lapetra C, Rosado I, Planelles M, Benedicto C, Cuello M, García A, Lillo T, Martín MJ, Escuder P. ¹Unidad de Gastroenterología. Hospital Infantil La Fe. Valencia. ²Centros de Salud de Atención Primaria de la Agencia Valenciana de Salud.

Objetivo: Realizar un estudio de despistaje de enfermedad celíaca (EC) en niños escolares con varios objetivos: evitar las complicaciones asociadas a la enfermedad no diagnosticada, conocer la prevalencia de formas atípicas o silentes y obtener una aproximación de la prevalencia de EC en nuestra Comunidad para diseñar estrategias de diagnóstico precoz.

Material y métodos: Estudio poblacional transversal en niños, 5-9,99 años, no celíacos conocidos, al acudir a su pediatra de Atención Primaria (34 pediatras, 11 Centros de Salud) de febrero 2008 a febrero 2009. Se determinaron anticuerpos antitransglutaminasa tisular (AATGt) en sangre capilar, mediante una tira inmunocromatográfica (Operon, Zaragoza) de lectura visual rápida. Si la prueba es positiva, se determina AATGt en sangre venosa (AATGt-sv) por EIA (Phadia) y, si se confirma, se deriva el niño a una Unidad de Gastroenterología Infantil.

Resultados: 7 resultados positivos de 963 tiras evaluadas:

- 4 positivos fuertes: En todos AATGt-sv > 100 U/mL (2 determinaciones) y biopsia intestinal (BI) Marsh 3b.
- 3 positivos débiles: 1º con AATGt-sv 38 U/mL (valores referencia < 20 U/mL), presentó 2 meses más tarde 143 U/mL y posterior BI Marsh 3b; 2º con AATGt-sv 36 U/mL, DQ2+, mantiene valores similares, permanece asintomático, está pendiente de valorar evolutivamente la realización de BI; el 3º con AATGt-sv negativo.

La población total de niños 5-9,99 años controlada por los pediatras participantes es de 10.637 con 23 EC conocidos (23/10.637 = 1/462). En la muestra del estudio (n=963),

con 5 casos confirmados, la incidencia es 1/193 (1/161 si el paciente en control evolutivo resultase finalmente enfermo).

Discusión: De los 7 niños con un test rápido positivo 5 estaban asintomáticos, uno refería anemia ferropénica y otro sintomatología digestiva inespecífica. Todos presentaban peso y talla > P25, incluso uno de ellos obesidad. Hemos detectado 2,4 casos de EC silente-atípica por cada caso de EC conocida previamente en ese tramo de edad. Si extrapolamos los resultados obtenidos (en la muestra 5/963 = 1/193) a la población total no celíaca (10.614/193 = 55) y los sumamos a los casos conocidos (23), obtendríamos una prevalencia total de 78 casos sobre 10.637 niños, i.e. una prevalencia 1/136 de 5-9,99 años de edad.

Conclusiones: La relación casos no diagnosticados por caso conocido es 2,4/1, similar a la referida en la literatura, siendo la mayoría de casos ocultos formas silentes no identificables por datos clínicos. La prevalencia de EC en la población pediátrica (0-14 años) de nuestra Comunidad es probablemente >1/100.

26. RESPUESTA CLÍNICA Y BIOLÓGICA A LA SUPLEMENTACIÓN CON NOVASOURCE PEPTINEX JUNIOR® EN PACIENTES PEDIÁTRICOS AFECTOS DE ENFERMEDAD CELÍACA. López Montes A, Donat Aliaga E, Pereda Pérez A, Ribes Koninckx C. *Servicio de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Fe. Valencia.*

Introducción: En los pacientes afectos de enfermedad celíaca (EC) tras exclusión del gluten de la dieta, la reparación *ad integrum* de la mucosa intestinal requiere de 18-24 meses, por lo que durante los primeros meses puede persistir un síndrome malabsortivo con diferente expresividad clínica. Con objeto de favorecer la recuperación nutricional, junto con la exclusión del gluten pueden valorarse medidas adicionales, como la administración de fórmulas lácteas especiales.

Objetivo: Valoración de la respuesta clínica y nutricional, así como de la tolerancia de pacientes con EC a una dieta con una fórmula parcialmente hidrolizada, exenta de lactosa y con fibra (Novasource Peptinex Junior®).

Pacientes y métodos: Estudio de intervención nutricional durante 3 meses en pacientes diagnosticados de EC según criterios ESPGHAN con edad al diagnóstico superior a 2 años, en comparación con un grupo histórico control. Se ha utilizado el Z-score para valorar la afectación nutricional (peso y talla) de los dos grupos al diagnóstico (Xi) y tras 3 meses de dieta exenta de gluten (Xf), y además se valora la variación intrapaciente calculándose posteriormente la media global del grupo.

Resultados: Se incluyeron 25 niños en el grupo de intervención nutricional y 15 en el grupo control. Las características y resultados de los 2 grupos aparecen en la tabla III.

TABLA III.

	Grupo de intervención nutricional (N=25)		Grupo control (N=15)	
Sexo	13 H	12 M	6 H	9 M
Edad	Rango 2-14 años X= 6,89	Rango 3-13 años DS= 3,95	X= 6,78	DS= 3,76
Clínica	Clásica: 56% Atípica: 34% Asintomática: 12%	Clásica: 26% Atípica: 60% Asintomática: 13%		
Peso (Z-score)	Xi= -0,86 Xf= -0,52 Variación media: +0,376	DS= +0,72 DS= +0,94	Xi= -0,3 Xf= -0,07 Variación media: +0,234	DS= +0,86 DS= +0,85
Talla (Z-score)	Xi= -0,91 Xf= -0,57 Variación media: +0,331	DS= +1,24 DS= +1,47	Xi= +0,035 Xf= +0,43 Variación media: +0,395	DS= +1,28 DS= 1,036
Variación media de parámetros biológicos	Fe: +9,42 Albúmina: +0,0219 Citulina: -5,54	Albúmina: +0,14 Citulina: -4,4	Fe: +7,87	

Comentarios: La recuperación media de peso en el grupo de intervención es superior (0,376) a la objetivada en el grupo control, aunque esta diferencia no alcance significación estadística. Observamos el mismo comportamiento para la recuperación de niveles de hierro. A pesar de que la palatabilidad de las formas especiales suscita problemas de cumplimiento en niños mayores, la fórmula utilizada fue bien aceptada por la mayoría de pacientes y ningún paciente ha presentado sintomatología sugestiva de intolerancia o alergia al producto.

27. CORRELACIÓN DE LA HISTOLOGÍA INTESTINAL CON EL NIVEL DE CORTE DE ANTICUERPOS ANTITRANSGLUTAMINASA IGA EN LA ENFERMEDAD CELÍACA. Navas López VM*, Alfageme Pérez de las Vacas D*, Blasco Alonso J*, Sierra Salinas C*, Vicioso Recio MI**, Weil Lara B***, Barco Gálvez A*. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil, **Servicio de Laboratorio, ***Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil de Málaga.

Introducción: Los anticuerpos antitransglutaminasa tisular IgA (ATT-IgA) se emplean en la investigación inicial de pacientes con sospecha de enfermedad celíaca (EC), requiriendo la biopsia intestinal para la confirmación diagnóstica. La posibilidad de realizar el diagnóstico sin efectuar biopsia intestinal en determinados pacientes está en discusión. Hill en adultos y Barker en niños muestran con gran evidencia alteraciones histológicas de EC con valores de ATT-IgA superiores al punto de corte establecido por el laboratorio.

Objetivo: Definir el valor de ATT-IgA por encima de punto de corte que alcance un valor predictivo del 100% para la histopatología de la EC.

Métodos: Serie de 90 pacientes menores de 14 años a los que se efectúa biopsia intestinal por presentar una cifra elevada de ATT-IgA (ELISA comercial Eurospital) En todos los casos se mide la presencia de anticuerpos antiendomiso IgA (AAE) por inmunofluorescencia. Se evalúan las biopsias por los criterios de Marsh modificados por Oberhuber. Los casos de grado II y III se consideraron diagnósticos de EC. Criterios de exclusión: déficit de IgA, pacientes que han retirado gluten de su dieta durante un período superior a 10 días antes de la biopsia.

Resultados: Nivel de corte de ATT-IgA expresado en U/ml y como múltiplos del límite superior de los normal (LSN). VPP: valor predictivo positivo. (Tabla IV)

Todos los pacientes con ATT-IgA ≥ 35 U/ml, ($\geq 5 \times$ LSN) presentan características histológicas de EC (Marsh II 1 caso, Marsh III 22 casos) con positividad para AAE en todos ellos (23/23). De acuerdo con estos datos el 27,3% de los pacientes nuevos de EC (23/84) presentan valores de AAT-IgA por encima de 5 veces el nivel de corte, constituyendo un subgrupo de pacientes

Conclusiones: Los pacientes con AAE positivos y con ATT-IgA en valores superiores a 35 U/ml (5 veces el punto de corte) presentan características histológicas de EC con el 100% de valor predictivo. Si estos datos se confirman en

TABLA IV.

ATT-IgA U/ml	ATT-IgA x LSN	Nº pacientes con EC	Nº pacientes sin EC	VPP (%)
7,7-20,3	1,1-2,9	30	4	88,2
21-34,3	3-4,9	31	2	93,9
≥ 35	≥ 5	23	0	100

otros centros, un subgrupo de pacientes podría no necesitar biopsia intestinal para el diagnóstico definitivo de EC.

Bibliografía

1. Hill PG, Colmes GKT. Coeliac disease: a biopsy is not always necessary for diagnosis. *Aliment Pharmacol* 2008; 27: 572-7.
2. Barker CC, Mitton C, Jevon G, Mock T. Can tissue transglutaminase antibody titers replace small-bowel biopsy to diagnose celiac disease in select pediatric populations?. *Pediatrics* 2005; 115: 1341-6.

28. UTILIDAD DE LA CAPNOGRAFÍA DURANTE LA SEDACIÓN CON PROPOFOL PARA ENDOSCOPIA DIGESTIVA EN UNIDAD PEDIÁTRICA. Bartolomé Porro JM, Cantero Tejedor MT, Igea Arisqueta F*, Rubiera Pérez G**, Andrés de Llano JM, Peña Valencija A. *Servicio de Pediatría. *Servicio de Digestivo. **Enfermera de H. de Día de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia.*

Introducción: Los avances tecnológicos en la monitorización han contribuido a disminuir los eventos adversos durante la sedación para procedimientos no quirúrgicos. La hipoxemia secundaria a depresión respiratoria es la principal complicación. Estudios recientes sugieren que la monitorización continua de la ventilación mediante capnografía en pacientes no intubados, constituye una medida eficaz para la detección precoz del compromiso respiratorio y la hipoxemia resultante.

Objetivo: Evaluar la utilidad de la capnografía en la prevención de la hipoventilación y la desaturación durante los procedimientos endoscópicos diagnósticos realizados bajo sedación con propofol realizada por pediatras entrenados en maniobras de reanimación cardio-pulmonar.

Material y métodos: Se realizó un estudio prospectivo, durante un periodo de 18 meses, incluyendo a los pacientes sometidos a endoscopia digestiva alta diagnóstica bajo sedación con propofol intravenoso, realizada en una sala de pediatría. En todos se monitorizó frecuencia cardíaca, respiratoria, saturación de oxígeno, tensión arterial y CO₂ espirado. Se recogieron datos en los registros referentes a las variables monitorizadas y las complicaciones.

Resultados: Se realizaron 49 exploraciones en 43 pacientes, 24 varones y 19 mujeres. Edad media 9,2 años (1,5-15,2 años). La dosis media total de propofol administrada fue de 3,5 mg/kg (2,4-4,7). Se produjo un descenso transitorio, pero estadísticamente significativo de tensión arterial sistólica y diastólica durante el procedimiento ($p < 0,001$ y $p = 0,008$, respectivamente). En cuanto a los eventos adversos, 20 pacientes (40,8%) presentaron dolor leve en la zona de infusión. 2 pacientes (4%) presentaron desaturación leve (90 y 92%), y sólo un paciente (2%) presentó apnea mayor

de 15 segundos que se resolvió con maniobras de apertura de la vía aérea. En ningún caso hubo que suspender la exploración anticipadamente.

Conclusiones: Como está descrito en la literatura, el propofol produce hipotensión arterial sin consecuencias clínicas en nuestro caso, al tratarse de paciente sin patología de base. El capnógrafo permite detectar precozmente los episodios de apnea y desaturación, disminuyendo la tasa de complicaciones graves en los pacientes sometidos a endoscopia bajo sedación, por lo que en nuestra experiencia resulta muy útil su utilización.

29. HIPERTRANSAMINASEMIA Y ENFERMEDAD CELÍACA EN NIÑOS. Buenache Espartosa R, Rizo Pascual J, Roy Ariño G, Andrés Martín A, Camarero Salces C. *Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Ramón y Cajal Madrid.*

Introducción: Se ha descrito una relación entre enfermedad celíaca (EC) y patología hepática, sin que se conozca el mecanismo patogénico. Un 9% de adultos con hipertransaminasemia crónica son diagnosticados de EC. Existen escasos trabajos que estudien la hipertransaminasemia en niños celíacos y su relación con la afectación intestinal.

Objetivos: Conocer la prevalencia de hipertransaminasemia al diagnóstico de la EC, su relación con el tipo de presentación clínica y con la lesión intestinal y la respuesta a la retirada del gluten en la dieta.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en 148 pacientes (8 meses-16 años) diagnosticados de EC. Se clasificaron en formas típicas (48%), paucisintomáticas (31%) y asintomáticas (21%). Las lesiones histológicas se clasificaron según la clasificación de Marsh-Oberhuber. El estudio de linfocitos intraepiteliales se realizó mediante citometría de flujo. Se determinaron enzimas hepáticas GOT, GPT, y bilirrubina. Análisis de datos con test estadístico χ^2 de Pearson.

Resultados: El 29% de los pacientes presentaron hipertransaminasemia: 20% GOT elevada, 22% GPT y 12,5% elevación de ambas. En 3 pacientes una hipertransaminasemia aislada fue la forma de presentación de la EC. El aumento enzimático fue leve en un 91% de los casos (hasta 2 veces el valor normal) y moderado en un 6% de casos (>2 veces el valor normal). 2 pacientes presentaron aumento de GPT > 4 veces el valor normal. Mediana del aumento de GOT: 63U/L, GPT: 58U/L. La bilirrubina sérica fue normal en todos. El 43% de los niños con sintomatología típica manifestaron al diagnóstico elevación de GOT/GPT o ambas, frente al 18,4% en las presentaciones oligo/asintomáticas ($p < 0,01$). Respecto a la histología el 46% de los pacientes con atrofia intestinal más avanzada (grado 3c), presentaban elevación enzimática, frente a un 23,5% de los que tenían

lesiones grado 1, 3a o 3b ($p < 0,05$). El 32% de los pacientes que tenían mayor linfocitosis intraepitelial mostraron elevación de enzimas, solo observada en el 19% de los que tuvieron linfocitos intraepiteliales inferiores al percentil 97 (tendencia a la diferencia, no estadísticamente significativa). Todos normalizaron las cifras enzimáticas tras un año de dieta sin gluten.

Conclusiones:

- 1) La hipertransaminasemia es frecuente en niños con EC al diagnóstico de la enfermedad (prevalencia 1/3,5).
- 2) La alteración enzimática es significativamente más frecuente en pacientes con sintomatología típica y con un mayor grado de afectación en la biopsia intestinal.
- 3) Esta afectación es reversible tras un año de dieta sin gluten.
- 4) La hipertransaminasemia puede ser la única manifestación de una EC.

30. CITRULINA PLASMÁTICA COMO MARCADOR DE LA FUNCIÓN ABSORTIVA INTESTINAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD CELÍACA. Donat Aliaga E, López Montes A, Polo Miquel B, Calzado Agrasot MÁ, Ribes Koninck C. *Servicio de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Fe. Valencia.*

Introducción: La citrulina plasmática, aminoácido no proteico derivado de la glutamina, es un marcador de la superficie de absorción intestinal en diversas situaciones clínicas, como en el síndrome de intestino corto. En la enfermedad celíaca (EC) se produce una lesión intestinal con atrofia vellositaria que compromete la superficie absorbente y por tanto, *a priori* la síntesis de citrulina.

Objetivo: Valorar si la citrulina plasmática puede ser un marcador de absorción-lesión intestinal en la EC.

Pacientes y métodos: 40 pacientes con EC (criterios ESPGHAN). Se valoran parámetros nutricionales clínicos y analíticos, incluyendo la citrulina sérica al diagnóstico y tras 3 meses de dieta exenta de gluten (DexGluten) estricta. Un subgrupo de pacientes (N=25), junto a una DexGluten recibieron una fórmula parcialmente hidrolizada, exenta de lactosa, y con fibra (Novasource Peptinex Junior®, NPJ) como alternativa a una fórmula láctea convencional.

Resultados: La edad media al diagnóstico era de 6,74 años (Rango: 2-14), con una relación 1,16 mujeres/1 hombre, un índice de masa corporal medio de 16,42 y Z-score para el peso de -0,57 y para la talla de -0,66. El 51% presentaba clínica clásica, el 38% atípica y el 15% estaban asintomáticos (programa de despistaje). El 32% tenían una lesión Marsh 3a, el 56% Marsh 3b y el 10% Marsh 3c. Los valores medios de citrulina plasmática fueron al diagnóstico de 34,62 $\mu\text{M/L}$ y tras 3 meses de DexGluten de 29,95 $\mu\text{M/L}$. Al realizar una

distribución según el grado de lesión intestinal, Marsh 3a/3b/3c, no encontramos diferencias significativas en relación a los niveles de citrulina. Tampoco se objetivaron modificaciones significativas en los resultados de citrulina al considerar por separado el subgrupo de 25 pacientes con una dieta controlada con NPJ tras 3 meses de tratamiento.

Comentarios: La falta de correlación entre niveles de citrulina y grado de lesión intestinal apoya la hipótesis no probada de que la citrulina se sintetiza en la parte superior y media de las vellosidades intestinales. Por otra parte, la falta de incremento significativo en los niveles plasmáticos de citrulina tras 3 meses de DexGluten, indica que en ese periodo de tiempo el incremento de la masa de enterocitos funcional es poco relevante, subyaciendo todavía un grado de malabsorción intestinal independientemente de la mejoría clínica. La determinación de los niveles de citrulina plasmática no es un buen marcador para monitorizar a corto plazo la recuperación histológica ni la respuesta a la DexGluten.

PÓSTERS - SESIÓN 2: NUTRICIÓN

Viernes 22 de mayo de 2009, 17.45 h

31. SEGURIDAD DE LA GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA (PEG) EN LA EDAD PEDIÁTRICA. Venturini FI, Pinillos Pisón S, García Romero R, Martín de Carpi J, Meavilla Olivares S, Solís M, Pérez Requena N, Mallén Castillo J, Chavez Caraza, Varela Calderón V. *Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción: Algunas situaciones clínicas exigen la colocación de una gastrostomía para mantener un adecuado estado nutricional y disminuir la morbi-mortalidad. La gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) es la técnica de elección. La gastrostomía quirúrgica laparoscópica aparece referida como alternativa a la PEG para reducir sus complicaciones.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes sometidos a colocación de PEG durante años 1996-2008 (ambos incluidos) en un hospital pediátrico de tercer nivel. Se recogen datos de edad, sexo, enfermedad de base, técnica de colocación (PEG y sustitución por botón gástrico), días de ingreso, tolerancia, complicaciones postoperatorias y otras, cirugía antirreflujo simultánea o posterior y sus complicaciones. Análisis estadístico SPSS 14.0.

Resultados: 212 PEGs realizadas. Media de edad 6,7 años. 58% (n=123) niños y 42% (n=89) niñas. El 76,8% (n=163) afectos de enfermedad neurológica grave, 9,4% (n=20) enfermedad metabólica, 7,5% (n=16) patología oncológica, 12,2% (n=26) otras patologías (cardiopatías, epidermolisis bullosa, fibrosis quística, etc.). El 60% (n=127) sufre

alguna complicación. Complicaciones graves 3,7% (n=8), éxitus en relación directa con la PEG en 3 pacientes. Complicaciones no graves pero precisan reingreso o prolongación de estancia hospitalaria por encima de 4 días a la media 6,1% (n=13). Complicaciones menores (fundamentalmente granuloma) en torno al 55% (n=116). Complicaciones: 2 sepsis postcolocación inmediata de PEG (éxitus): s. neumocócica en paciente con acidemia propiónica, s. estafilocócica en paciente con síndrome mielodisplásico; perforación de colon interpuesto (n=2) evolución posterior favorable; migración de PEG (n=9), 2 peritonitis (1 éxitus), migración botón (n= 11), 1 peritonitis; intolerancia al material (n=2); mala tolerancia digestiva inicial (n=23, 10%), con evolución posterior favorable; celulitis cutánea (n=21, 11,3%) 7 precisaron ingreso para antibioterapia endovenosa; neumonía/sobreinfección respiratoria postoperatoria (n= 9, 4,2%) evolución favorable sin necesidad de ventilación mecánica; fiebre/febrícula postoperatoria (n=31, 14,6%), n=12 antibioterapia endovenosa no profiláctica; granuloma (n= 101, 48%) probablemente superior (estudio retrospectivo). Sin complicaciones anestésicas en la colocación ni en el recambio. Nissen simultáneo PEG 9% (n=19), 1 complicación (migración PEG) no significativa, Nissen post-PEG n=14 (6,6%). Retirada quirúrgica PEG (fístula persistente) de un total de 14 pacientes (7%).

Conclusiones: Es una técnica sencilla, rápida y segura, aunque las complicaciones son frecuentes la mayoría son leves y de fácil manejo, destacando un significativo descenso de las mismas en los últimos años (a pesar del incremento en el número de procedimientos) probablemente relacionado con la profilaxis antibiótica, mejora del control médico-nutricional pre y post PEG, así como estandarización de la técnica y sus cuidados. Probablemente otras técnicas quirúrgicas descritas no reduzcan las complicaciones descritas.

32. DÉFICIT CONGÉNITO DE SACARASA-ISOMALTASA, NUESTRA CASUÍSTICA. Barros García P, López Rodríguez MJ, Surribas Murillo C, Castaño Muñoz Y, Fernández de la Cruz O, Polo Antúnez A, Codoceo Alquinta R. *Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. Laboratorio de gastroenterología pediátrica. Hospital La Paz. Madrid.*

Introducción: El déficit congénito de sacarasa-isomaltasa (DCSI) es un trastorno metabólico hereditario, autosómico recesivo, caracterizado por la pérdida de actividad enzimática de la sacarasa y la isomaltasa, por lo que la sacarosa y la isomaltosa de la dieta no son absorbidos, acumulándose en intestino, produciendo diarrea osmótica crónica. No existen estudios consensuados de prevalencia publicados en la literatura. Los síntomas incluyen diarrea acuosa, dolor y distensión abdominal, halitosis y vómitos. El déficit enzi-

mático no cambia con la edad aunque toleren mejor la dieta. Dada la inespecificidad de los síntomas, así como la tolerancia gradual, es una patología infradiagnosticada.

Objetivo: Describir los casos diagnosticados de DCSI en nuestra consulta en los últimos 10 años y valorar su evolución.

Material y métodos: Estudio observacional, longitudinal, retrospectivo del total de pacientes menores de 14 años valorados por primera vez en nuestra consulta de gastroenterología, entre los años 1999 a 2008. El diagnóstico se confirmó tras determinación enzimática de disacaridasas en mucosa intestinal.

Resultados: De un total de 3.014 primeras consultas, se diagnosticaron 4 casos de DCSI (0,13%), 3 de sexo femenino y 1 masculino, con edades al diagnóstico comprendidas entre los 5 y 9 meses. Dos de los casos eran hermanos. El motivo de consulta fue una diarrea prolongada. Todos habían sido diagnosticados previamente de intolerancia a la lactosa, que fue retirada, sin mejoría. Uno de ellos recibía alimentación con fórmula hidrolizada por sospecha de intolerancia a las proteínas de leche de vaca. La clínica coincidió con el comienzo de la alimentación complementaria. En todos la somatometría, exploración física y pruebas complementarias al inicio fueron normales. Ante la persistencia de la clínica y los datos de la anamnesis se sospechó DCSI, retirándose la sacarosa y disminuyendo el almidón de la dieta, con evolución favorable. El diagnóstico se confirmó tras la determinación enzimática de disacaridasas en mucosa intestinal. Actualmente tienen 9, 6, 3 y 2 años de edad. Tras realizar dieta sin sacarosa y baja en almidón, han ido tolerando de manera progresiva hasta una dieta sin restricciones en los dos primeros casos.

Comentarios: La historia clínica minuciosa, junto a la cronología de introducción de los alimentos e inicio de los síntomas, es fundamental para establecer la sospecha diagnóstica. El amplio espectro clínico y la tolerancia a los azúcares con la edad, hacen que suela estar infradiagnosticada. En nuestros casos la evolución fue favorable, como se describe en la literatura, sin precisar suplementos enzimáticos.

33. PREVALENCIA DE SÍNDROME METABÓLICO SEGÚN LOS CRITERIOS DE LA FEDERACIÓN INTERNACIONAL DE DIABETES (IDF) EN NIÑOS Y ADOLESCENTES DE 10 A 16 AÑOS DE GALICIA. EL ESTUDIO GALINUT. Leis Trabazo R, Vázquez Cobela R, Novo Ares MA, Fernández Seijas O, Tojo Sierra R. *Unidad de Investigación en Nutrición y Desarrollo Humano de Galicia. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico de Santiago de Compostela. Universidad de Santiago de Compostela.*

Antecedentes y objetivo: Recientemente, la Federación Internacional de Diabetes (IDF) ha propuesto unos criterios

para el diagnóstico del síndrome metabólico (SM) en niños, adaptándolos de los del adulto. Nos parece de interés evaluar la prevalencia de SM en niños y adolescentes de Galicia aplicando esta nueva propuesta de criterios IDF.

Material y método: Se estudian 182 niños y adolescentes de edades comprendidas entre los 10-16 años y se estratifica la muestra según su IMC: 12,6% (n= 23) control, 23% (n=42) sobrepeso y 64,3% (n=117) obesidad. Se determina la circunferencia de cintura, la tensión arterial sistólica (TAS) y diastólica (TAD), los parámetros de perfil lipídico (HDL-c y triglicéridos) y la glucemia basal. Se aplican los puntos de corte o criterios de IDF: circunferencia de cintura \geq p 90 (percentiles de McCarthy EJCEN 2001) y dos o más criterios: triglicéridos \geq 150 mg/dl, HDL-c $<$ 40 mg/dl, glucemia basal \geq 100 mg/dl y tensión arterial sistólica \geq 130 mmHg o diastólica \geq 85 mmHg (percentiles de Estudio GALINUT 1999).

Resultados: El 3,8% (n=7) de la muestra presenta SM según criterios de IDF. En la muestra de obesos la prevalencia es de 5,2% (n=6). De los que presentan SM el 85,3% (n=6) son obesos.

Conclusiones: La prevalencia de SM en nuestra muestra según los criterios IDF, es inferior a la publicada en estudios recientes en niños y adolescentes aplicando otros criterios. Por lo que creemos necesario un consenso para establecer los criterios diagnósticos más adecuados en niños y adolescentes.

34. PREVALENCIA DE SÍNDROME METABÓLICO EN ADOLESCENTES DE 12 A 19 AÑOS DE EDAD DE GALICIA SIGUIENDO LOS CRITERIOS DE COOK.

Leis Trabazo R, Vázquez Cobela R, Novo Ares MA, Fernández Seijas O, Tojo Sierra R. *Unidad de Investigación en Nutrición y Desarrollo Humano de Galicia. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico de Santiago de Compostela. Universidad de Santiago de Compostela.*

Antecedentes y objetivo: El aumento de la prevalencia de obesidad en adolescentes se ha visto acompañada de alteraciones metabólicas asociadas, conocidas como el síndrome metabólico (SM). Teniendo en cuenta los recientes estudios del SM de Cook, hemos considerado de interés estudiar la prevalencia de SM en nuestros adolescentes.

Material y método: Se estudian 148 adolescentes de edades comprendidas entre los 12 -19 años. Se determina la circunferencia de cintura, la tensión arterial sistólica (TAS) y diastólica (TAD), los parámetros de perfil lipídico (HDL-c y triglicéridos) y la glucemia basal. Se aplican los puntos de corte o criterios de Cook: circunferencia de cintura \geq p 90 (percentiles de McCarthy EJCEN 2001), triglicéridos \geq 110 mg/dl, HDL-c $<$ 40 mg/dl, glucemia basal \geq 110 mg/dl y tensión arterial sistólica o diastólica \geq p 90 (percentiles de Estudio GALINUT 1999).

Resultados: En nuestro estudio se demuestra que el 78,4% (n=116) presenta una circunferencia de cintura \geq p90, un 16,2% (n=24) una tensión arterial sistólica o diastólica \geq p90, un 7,4% (n=11) triglicéridos \geq 110 mg/dl, el 20,3% (n=30) tiene niveles de de HDL-col $<$ 40 mg/dl y que ningún adolescente presenta una glucemia basal \geq 110 mg/dl. En nuestra muestra la prevalencia de SM aplicando los criterios de Cook es del 5,5% (n=8). En la muestra de adolescentes obesos la prevalencia de SM fue del 11,1% (n= 8).

Conclusiones: Aplicando los criterios de SM según Cook, la prevalencia en nuestra muestra refleja una cifra que es muy semejante a la del estudio realizado por Cook (NHANES 88-94) (muestra 5,5% vs Cook 5,1%), siendo sin embargo inferior a la reciente publicación de Cook (NHANES 99-02) (muestra 5,5% vs Cook 9,4%). En cuanto a la prevalencia de SM en la muestra de niños obesos es inferior a la de los estudios publicados por Cook (muestra 11,1% vs 34,5% en NHANES 99-02 y 44,2% en NHANES 99-02).

35. ESTADO DE NUTRICIÓN Y HÁBITOS DIETÉTICOS DE UN GRUPO DE ESCOLARES Y ADOLESCENTES DEPORTISTAS. Jovaní Casano C¹, Martínez Costa C², Gómez-Cabrera MC³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital de La Plana. Villareal. Castellón. ²Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. ³Departamento de Fisiología. Universidad de Valencia.

Introducción: La promoción del deporte en la infancia es primordial para inculcar hábitos saludables y prevenir enfermedades futuras. El éxito en la práctica deportiva depende de un amplio número de factores, entre los cuales destaca la nutrición.

Objetivos: Realizar una valoración nutricional en niños deportistas y compararla con niños sedentarios.

Métodos: Diseño de casos-control. Se realizó antropometría en un grupo de niños ciclistas de competición y en un grupo control pareado por edad y sexo. Se recogieron las medidas de peso, talla, perímetro braquial (PB), pliegues subescapular (SE) y tricípital (PT) e índice de masa corporal (IMC). Se calcularon las puntuaciones z de cada parámetro según las tablas de la OMS, 2007 para talla e IMC, y las tablas de Frisancho, 1993 para pliegues cutáneos y perímetro braquial. En los deportistas se planteó además, en dos tiempos, al inicio y al final de la temporada. Se realizó una encuesta de conocimientos nutricionales y otra de recuento dietético de tres días, cuantificándose energía total ingerida, distribución de principios inmediatos, vitaminas A, D, E y C, hierro, calcio, cinc y fibra.

Resultados: Se han estudiado 14 ciclistas (6 chicas y 8 chicos) y 12 controles (5 chicas y 7 chicos). En el análisis antropométrico se evidenció que ambos grupos estaban nor-

monutrídos, apreciándose diferencias estadísticamente significativas al inicio de temporada de entrenamiento en el pliegue SE y al final para los pliegues SE y PT ($p < 0,05$). Respecto a la ingesta constatamos que el 71% de los deportistas y el 31% de los controles no alcanzaron sus requerimientos energéticos por edad, sexo y actividad física. En el grupo control el 41% lo superaron. En ambos grupos la ingesta de carbohidratos fue inferior a las recomendaciones (48 y 46%, respectivamente), así como la de vitaminas D y E, calcio y fibra. La ingesta de vitaminas C y A, hierro y cinc fueron adecuadas. Respecto a las grasas solo el grupo control estaba por encima de las recomendaciones (38%). La ingesta proteica fue algo superior a las recomendaciones (17%) en ambos grupos. La encuesta sobre conocimientos nutricionales reveló escasa formación de nuestros escolares y adolescentes sobre conocimientos básicos en alimentación.

Conclusiones: Aunque se trata de un estudio preliminar y la muestra no es amplia, refleja la falta de atención nutricional a los niños deportistas de competición, por lo que resulta necesario mejorar la educación nutricional en los ámbitos escolar y deportivo.

36. OBESIDAD Y RESISTENCIA PERIFÉRICA A LA INSULINA. ANÁLISIS DE LA INTERRELACIÓN ENTRE FRCV CLÁSICOS Y ADIPOKINAS EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. ESTUDIO INCARDIA. Díaz Martín JJ¹, Álvarez Caro F¹, Riaño Galán P², Venta Obaya R³, Ordoñez Álvarez A⁴, Pérez Solís D², Suárez Menéndez ME². ¹Sección de Gastroenterología y Nutrición pediátrica, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. ²Servicio de Pediatría, Hospital San Agustín, Avilés. ³Servicio de Laboratorio, Hospital San Agustín, Avilés. ⁴Servicio de Hematología Hospital San Agustín, Avilés.

Introducción: La obesidad es uno de los principales factores de riesgo cardiovascular (FRCV) clásicos. Su asociación con hipertensión arterial y resistencia periférica a la insulina es bien conocida. El descubrimiento en los últimos años de diferentes sustancias producidas específicamente por el adipocito denominadas en conjunto adipokinas, que tienen actividad en el metabolismo de los hidratos de carbono y efectos en la cascada inflamatoria, ha abierto nuevas vías de investigación en la obesidad infantil.

Objetivo: Analizar la relación fisiopatológica entre FRCV clásicos y adipokinas en una muestra de escolares sanos obtenida al inicio de un programa de prevención cardiovascular en el ámbito escolar.

Material y métodos: Se seleccionó una muestra de 41 alumnos de ambos sexos de edades comprendidas entre 6 y 11 años, 21 de los cuales eran obesos de acuerdo con los puntos de corte de Cole. Se determinaron las siguientes variables: peso, talla, índice de masa corporal (IMC), períme-

tro abdominal (PA) y tensión arterial. Previo ayuno de 12 horas, se determinaron glucemia, perfil lipoproteico y pruebas hepáticas. Asimismo, se determinaron los valores plasmáticos de PCR ultrasensible, adiponectina, leptina e insulina. Se calculó el índice HOMA para valoración de resistencia individual a la insulina. Análisis estadístico: pruebas t para comparación de medias, coeficientes de correlación de Pearson y Spearman.

Resultados: Los alumnos obesos presentaron valores significativamente más altos de tensión arterial, leptina y PCR ultrasensible. El IMC se correlacionó significativamente con los niveles de PCR ($r = 0,67$ $P < 0,001$), insulina ($r = 0,5$ $P = 0,001$), leptina ($r = 0,8$ $P < 0,001$) y tensión arterial ($P = 0,001$) y negativamente con los de HDL ($P = 0,001$). El PA, además, presentó una asociación negativa con los niveles de adiponectina ($\rho = -0,35$ $P = 0,033$). Al analizar, sólo en pacientes con sobrepeso, las diferencias observadas en función de presentar índice HOMA mayor/menor de 3, el grupo con $HOMA \geq 3$, presentaba valores significativamente más altos de IMC (21,1 vs 25,2 kg/m^2 $P = 0,005$), PA (71 vs 81,5 cm $P = 0,003$), leptina ($P = 0,008$), PCR ($P = 0,028$) y significativamente más bajos de adiponectina ($P = 0,036$).

Conclusiones: Existe una importante asociación entre los diferentes FRCV analizados tanto en población obesa como no obesa. Las medidas de obesidad central permiten comprobar asociaciones que no son significativas atendiendo sólo a criterios de masa corporal. La insulinoresistencia condiciona unas alteraciones fisiopatológicas que confieren un riesgo cardiovascular aumentado al paciente obeso.

37. INFLUENCIA DE LA ETNICIDAD SOBRE LA PREVALENCIA DE OBESIDAD Y LOS HÁBITOS DE INGESTA DIETÉTICA Y DE ACTIVIDAD FÍSICA EN ESCOLARES. ESTUDIO PIANO. Rodríguez Martínez G^{1,2}, Romero Noreña A³, González García G¹, Delgado Bueno A¹, Cuadrón Andrés L¹, Fuertes Fernández-Espinar J³, Lázaro Almarza A^{1,2}, Moreno Aznar LA². ¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ²Universidad de Zaragoza. ³Centro de Salud 'Perpetuo Socorro'. Huesca.

Introducción y objetivos: La prevalencia conjunta de obesidad y sobrepeso infantil en España es actualmente del 35% y, pese a ser de las más altas de Europa, la cifra aumenta progresivamente y constituye un problema de salud pública. El objetivo del presente estudio es evaluar la influencia de la etnicidad sobre las distintas variables antropométricas, la prevalencia de obesidad, los hábitos dietéticos y de actividad física de una muestra de escolares de 2º, 3º y 4º de Educación Primaria.

Material y métodos: Estudio transversal en 382 escolares (219 niños y 163 niñas) de 6-10 años que formaron parte del estudio longitudinal PIANO (Proyecto Intervención

sobre Alimentación y Actividad Física en Niños Oscenses). La población se considera representativa de la ciudad de Huesca. La prevalencia de sobrepeso/obesidad se determinó a partir de los puntos de corte de índice de masa corporal (IMC) publicados por el *International Obesity Task Force* para cada edad y sexo. Se valoraron/calcularon las siguientes variables: peso, altura, perímetro abdominal, suma de pliegues cutáneos y distribución central de los mismos (%), IMC, frecuencia de ingesta de alimentos mediante cuestionario semicuantitativo y tiempo empleado en diversas actividades mediante cuestionario apropiado. El proyecto fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica de Aragón (CEICA), dependiente del Gobierno de Aragón.

Resultados: Un 21,7% de los niños de la muestra pertenecían a minorías étnicas (incluyendo inmigrantes y gitanos). El peso, IMC, perímetro abdominal, suma de pliegues cutáneos y distribución central de los mismos (%) fueron todos mayores en el grupo de gitanos frente al resto de los grupos ($p < 0,001$). Los inmigrantes y los gitanos comen menos frecuentemente fruta y verdura, y consumen significativamente más porciones de bollería, snacks y refrescos ($p < 0,01$). Con referencia a la actividad física, los niños gitanos emplean más tiempo en actividades de tipo sedentario (ver la TV, juegos de videoconsola, DVD, etc.) ($p < 0,05$). La prevalencia conjunta de obesidad y sobrepeso en los escolares de nuestro medio es de 32,6% (23,5% sobrepeso y 9,1% obesidad); 31,4% en niños (8,6% obesos) y 34,1% en niñas (9,8% obesos). La prevalencia de obesidad se correlacionó positivamente con el porcentaje de niños pertenecientes a minorías étnicas (incluida la gitana) de cada colegio ($p < 0,05$).

Conclusiones: La etnicidad y los factores socioculturales son importantes factores determinantes de la adiposidad en niños escolares y de sus hábitos de consumo de alimentos y de actividad física.

38. RELACIONES ENTRE TRANSAMINASAS PLASMÁTICAS Y PARÁMETROS DE RESISTENCIA INSULÍNICA E INFLAMACIÓN EN NIÑOS OBESOS PREPÚBERES. Gil-Campos M, Martínez-Jiménez MD, Olza Meneses J, Aguilera García CM, Martos R, Cañete Estrada R, Gil Hernández A. *Unidad de Metabolismo e Investigación Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba. Sección de Endocrinología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba. Departamento de Bioquímica y Biología Molecular II, Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos, Centro de Investigación Biomédica, Universidad de Granada. Zona de Salud Básica de Pozoblanco, Córdoba.*

Introducción: La obesidad se caracteriza por ser una enfermedad que presenta como comorbilidades asociadas, síndrome

metabólico, enfermedad hepática grasa no alcohólica, diabetes y enfermedad cardiovascular, entre otras, que también podrían estar presentes en la infancia. En los niños obesos, aunque la esteatosis hepática esté presente, en pocas ocasiones se observan alteraciones en las transaminasas. Además, la patogenia y las relaciones con otros biomarcadores de resistencia a la insulina y de inflamación no están aún establecidas.

Objetivo: Evaluar si en los niños obesos prepúberes existe una alteración hepática, medida a través de las transaminasas en plasma, y si ésta se asocia de forma precoz a parámetros de inflamación y resistencia a la insulina que están presentes en la obesidad.

Material y métodos: Se ha llevado a cabo un estudio caso-control prospectivo aleatorizado formado por 167 niños obesos (índice de masa corporal [IMC] Z-score > 2 ajustado por edad y sexo; IMC Z-score $3,71 \pm 0,11$; edad $8,83 \pm 0,15$), 72 niños con sobrepeso (IMC Z-score $1,17 \pm 0,05$; edad: $9,24 \pm 0,17$) y 143 niños controles de IMC normal y edad similar (IMC Z-score $-0,24 \pm 0,40$; edad: $9,14 \pm 0,12$). Se han determinado, además de los parámetros antropométricos, transaminasas (alanina transaminasa (ALT), aspartato transaminasa (AST) y gamma-glutamyl transpeptidasa (GGT)), insulina, adipocinas, y algunos biomarcadores de inflamación en plasma. La comparación de medias se realizó mediante ANOVA para grupos independientes y se establecieron correlaciones bivariadas mediante el coeficiente de Pearson. Para identificar la asociación entre estas variables y las enzimas hepáticas, se realizó un análisis de regresión lineal.

Resultados: Los niños obesos presentaron niveles significativamente más elevados de ALT y GGT, mientras que fueron menores para la AST. Hubo correlaciones significativas entre el IMC y la circunferencia de la cintura y las transaminasas plasmáticas. Además, hubo correlaciones significativas entre AST, ALT y GGT, y biomarcadores de resistencia a la insulina. La ALT se relacionó positivamente con adipocinas como la leptina, resistina, y el factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), y negativamente con la adiponectina. La ALT se correlacionó también positivamente con el inhibidor del activador del plasminógeno 1 (PAI-1) total y con el activo, así como con la selectina soluble endotelial.

Conclusiones: El aumento de actividad de las transaminasas está asociado con el IMC y la circunferencia de la cintura, así como con la resistencia a la insulina, las adipocinas, y algunos biomarcadores de inflamación, en niños prepúberes.

39. TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINAR EN NIÑOS CON SONDA Y TRASTORNO DE CONDUCTA ALIMENTARIA. Quijada Fraile P, Pedrón Giner C, Sanz Herrero B, González González F. *Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos: Los trastornos de conducta alimentaria (TCA) del niño pequeño, son muy frecuentes en aquellos que son portadores de sonda y deben abordarse mediante un tratamiento multidisciplinar (Nutrición, Logopedia y Psicología). Nuestro objetivo es analizar las características y la evolución de los niños con esta patología seguidos en nuestra Unidad.

Material y métodos: Se incluyen todos los pacientes con sonda vistos en la consulta de Nutrición, Logopedia y Psicología de un hospital terciario desde enero del 2007 hasta diciembre del 2008. Se recogen los datos demográficos, antecedentes personales, clínica, tratamiento y evolución de 17 niños y se calculan los parámetros antropométricos según las tablas de la OMS del 2007.

Resultados: De los 17 niños (29,4% niños, 70,6% niñas), 8 portaban gastrostomía y 9 sonda nasogástrica. La edad de colocación de la sonda fue de 4 meses (intervalo intercuartil [IQ] 2,5-12), la de inicio de los síntomas fue de 2,5 meses (IQ 0,5-5,25) y la de diagnóstico de 15 meses (IQ 8-50). Habían sido prematuros el 52,9%, el 64,7% presentó patología en el periodo perinatal y el 76,5% tienen además una enfermedad crónica asociada. El 75% presentaba antecedentes familiares de ansiedad/depresión. El Z de peso inicial fue de -1,78 (IQ -2,53- -0,76) y el de talla de -1,94 (IQ -2,24- -1,5). No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en los datos antropométricos al inicio y final de la evolución. La mayoría de los pacientes han recibido tratamiento conjunto con Psicología (100%) y Logopedia (88,2%). El 80% ha presentado una mejoría de los síntomas relacionados con la alimentación en un tiempo de 7 meses (IQ 4-14), pudiendo retirarse la sonda en 6 de ellos y realizándose gastrostomía en 2. No se han observado diferencias en la evolución del TCA según los antecedentes personales, la edad de introducción o el tipo de sonda y el inicio del tratamiento antes de los 18 meses de edad. Se produjo una disminución de la ansiedad familiar en el 76,4% y una mejoría en la relación padres-hijo y en la evolución psicoevolutiva del niño (autonomía, relación con otros niños, interacción con el entorno) en el 90%.

Conclusiones: El TCA del niño pequeño asociado al uso de sonda precisa un tratamiento conjunto de los profesionales de Nutrición, Logopedia y Psicología. La mejoría en el área psicoevolutiva es muy importante. El tratamiento es largo y los resultados mejorables por lo que deberían ensayarse estrategias preventivas.

40. INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA.

Solís M, García Romero R, Pinillos S, Lambruschini N, Gómez L, Pérez Requena N, Egea N, Vilaseca MA Varea, V. *Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Sant Joan de Deu, Unidad de enfermedades metabólicas. Barcelona.*

La intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva causada por el déficit de la enzima fructosa-1,6-bisfosfato aldolasa, expresada en hígado, riñón e intestino.

La aparición de síntomas depende de la ingesta de fructosa. Si la ingestión es de pequeñas cantidades crónicamente puede presentarse como fallo de medro; con ingestas superiores puede ocasionar cuadros de hipogucemia, vómitos, deshidratación, shock y fallo hepático. Se confirma el diagnóstico con cuantificación enzimática y estudio genético. El tratamiento consiste en instaurar dieta permanente y estricta exenta de sacarosa, fructosa y sorbitol.

El objetivo de nuestra comunicación es valorar las características clínicas, analíticas, genéticas y respuesta al tratamiento de los pacientes diagnosticados de IHF.

Método: Estudio retrospectivo (2000-2008) de las IHF diagnosticadas en nuestra unidad. Valorando edad, sexo, forma de presentación, alteración hepática y estudios genéticos.

Resultados: Se diagnostican 4 pacientes con IHF (2 niños y 2 niñas). Edad al diagnóstico: de 4 meses a 6 años. Todos presentaron síntomas inespecíficos como, vómitos, dolor abdominal y somnolencia, además todos referían aversión al sabor dulce y a la fruta. Uno de los pacientes tras la primera ingesta de fruta presentó hipotonía, cianosis e hipotermia con acidosis metabólica. Dos pacientes presentaron crisis convulsivas, uno tras administración de medicación con excipiente de sacarosa y otro al realizarse el test de sobrecarga a la fructosa, presentando hipoglucemia grave y acidosis metabólica. El fallo de medro solamente se observó en un paciente, pero dos casos presentaron alteraciones leves del desarrollo psicomotor. La hepatomegalia se objetivó en el 100%, y el 50% presentaron esteatosis hepática. El 75% manifestaron hipertransaminasemia.

En el estudio genético: un doble heterocigoto para la mutación A174D del gen HFI y A337V al gen HFI, dos casos heterocigotos para mutación A149P y A174D del gen HFI, y un homocigoto para la mutación A150PA del gen HFI.

En los casos agudos precisaron sueroterapia, corrección de acidosis e hipoglucemia. En todos se pauta dieta exenta de fructuosa, sorbitol y sacarosa, mejorando drásticamente la sintomatología. Son controlados periódicamente con valoración nutricional y ecografías hepáticas.

Conclusiones:

- Debemos sospechar esta patología cuando existe una aversión importante al dulce y a la fruta desde su introducción en la alimentación complementaria del lactante.
- Si tras la ingestión de fructosa aparecen vómitos, somnolencia y dolor abdominal, debe considerarse una urgencia clínica y realizar screening metabólico para su diagnóstico.
- La evolución es favorable si el diagnóstico es precoz y el tratamiento dietético es correcto.