

XXV CONGRESO

GRANADA, del 17 al 19 de mayo de 2018

Libro de Ponencias, Comunicaciones y Posters



SOCIEDAD
ESPAÑOLA DE
GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y
NUTRICIÓN
PEDIÁTRICA

XXV CONGRESO

GRANADA, del 17 al 19 de mayo de 2018

Libro de Ponencias, Comunicaciones y Posters



SOCIEDAD
ESPAÑOLA DE
GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y
NUTRICIÓN
PEDIÁTRICA

Reservados todos los derechos. Ni la totalidad ni parte de este libro pueden reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopias, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

© 2018 ERGON
C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)

ISBN: 978-84-17194-74-1

JUNTA DIRECTIVA
**Sociedad Española de Gastroenterología,
Hepatología y Nutrición Pediátrica**

| | |
|-------------------|---|
| Presidente | Enriqueta Román Riechmann |
| Secretario | Manuel Molina Arias |
| Tesorero | Rosaura Leis Trabazo |
| Vocales | Gemma Castillejo de Villasante Víctor Navas López Jesús Quintero Bernabéu |

COMITÉ ORGANIZADOR
XXV Congreso de la SEGHP
Granada, del 17 al 19 de mayo de 2018

| | |
|-------------------|--|
| Presidente | Julio Romero González |
| Secretario | Miguel Angel López Casado |
| Vocales | Francisco Girón Fernández-Crehuet José Maldonado Lozano Rafael Martín Masot María Medina Martínez Francisco Moreno Madrid Beatriz Ruiz Cobo Ángeles Ruiz Extremera |

COMITÉ CIENTÍFICO

XXV Congreso de la SEGHNP

Granada, del 17 al 19 de mayo de 2018

José Ramón Albert
Guillermo Álvarez
Elena Aznal
Elena Balmaseda
Alfonso Barrio
Josefa Barrio
Javier Blasco
Gonzalo Botija
Carlos Bousoño
Carmen Camarena
Esperanza Castejón
María Luz Cilleruelo
Pilar Codoñer
Juan José Díaz
Ester Donat
Beatriz Espín
Rafael Galera
Gonzalo Galicia
Roger García
Ruth García
Marta Germán
David Gil
Carolina Gutiérrez
Loreto Hierro
Mercedes Juste
Miguel Ángel López
José Maldonado
Benjamín Martín

Francisco Javier Martín
Cecilia Martínez
María José Martínez
José Manuel Marugán
Silvia Meavilla
Enrique Medina
Montse Montraveta
Ana Morais
José Manuel Moreno
Luis Ortigosa
Consuelo Pedrón
Begoña Pérez-Moneo
Neus Pociello
Begoña Polo
Gerardo Prieto
Esther Ramos
Susana Redecillas
Carmen Rivero
Mónica Rodríguez
Julio Romero
Ignacio Ros
Antonio Rosell
Carlos José Ruiz
José Carlos Salazar
Enrique Salcedo
Alfonso Solar
Pedro Urruzuno

SUMARIO

MESA REDONDA DE ACTUALIZACIÓN EN HEPATOLOGÍA

| | |
|--|----|
| Hepatopatía en enfermedades sistémicas. <i>Rafael González de Caldas Marchal</i> | 7 |
| Tratamiento endoscópico de la hipertensión portal. <i>Víctor Vila Miravet</i> | 16 |

MESA REDONDA DE ACTUALIZACIÓN EN GATROENTEROLOGÍA

| | |
|--|----|
| Fibrosis quística: novedades en el diagnóstico y tratamiento. <i>Lucrecia Suárez Cortina</i> | 20 |
|--|----|

COMUNICACIONES

| | |
|---|----|
| Comunicaciones orales de distinción. <i>Jueves 17 de mayo, 17.15 h</i> | 25 |
| Comunicaciones orales Gastroenterología. <i>Viernes 18 de mayo, 11.15 h</i> | 34 |
| Comunicaciones orales Hepatología. <i>Viernes 18 de mayo, 15.30 h</i> | 43 |
| Comunicaciones breves Gastroenterología 1. <i>Viernes 18 de mayo, 18.10 h</i> | 52 |
| Comunicaciones breves Gastroenterología 2. <i>Viernes 18 de mayo, 18.10 h</i> | 62 |
| Comunicaciones breves Nutrición. <i>Viernes 18 de mayo, 18.10 h</i> | 73 |
| Comunicaciones breves Hepatología. <i>Viernes 18 de mayo, 18.10 h</i> | 83 |
| Comunicaciones Orales Nutrición. <i>Sábado 19 de mayo, 12.00 h</i> | 93 |

POSTERS

| | |
|---|-----|
| Posters sin defensa. <i>Viernes 18 de mayo, 15.00 h</i> | 79 |
| Posters de distinción defensa oral. Sesión 1. <i>Sábado 19 de mayo, 16.00 h</i> | 109 |
| Posters de distinción defensa oral. Sesión 2. <i>Sábado 19 de mayo, 16.00 h</i> | 126 |
| Posters de distinción defensa oral. Sesión 3. <i>Sábado 19 de mayo, 16.00 h</i> | 144 |
| Posters de distinción defensa oral. Sesión 4. <i>Sábado 19 de mayo, 16.00 h</i> | 161 |

HEPATOPATÍA EN ENFERMEDADES SISTÉMICAS

Rafael González de Caldas Marchal

Hospital Reina Sofía. Córdoba.

INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA

El hígado es el órgano parenquimatoso más grande del organismo y posee el sistema vascular más complejo, con un doble aporte sanguíneo por parte de la vena porta y la arteria hepática. Aunque solo supone el 2,5 % del total del peso corporal, recibe cerca del 25 % del total del gasto cardíaco, pudiendo llegar a contener entre el 10-15 % del total del volumen sanguíneo.

Es el único órgano que recibe dos aportes sanguíneos diferentes. Las dos terceras partes en forma de flujo parcialmente desoxigenado, rico en nutrientes y hormonas del territorio abdominal, a través del sistema de baja presión y resistencia de la vena porta. El resto a través del sistema de alta presión y resistencia de la arteria hepática, que aporta aproximadamente un 50 % de las necesidades de oxígeno, siendo esta última la única que vasculariza al sistema biliar.

El flujo de sangre fluye desde la tríada portal (zona 1) a través de los sinusoides (zona 2) hasta la vena centrolobulillar (zona 3), que drenan en las suprahepáticas y estas en la cava y aurícula derecha. La concentración de oxígeno va decreciendo a medida que la sangre progresa de la zona 1 a la 3, siendo los hepatocitos de esta zona los más sensibles a la hipoxia y/o hipoperfusión.

Existe, además, un mecanismo único de regulación del flujo a través de la arteria hepática, que permite cambios compensatorios en el mismo en respuesta a cambios en el flujo portal^(1,7).

Este flujo se regula por medio de la concentración de adenosina en el espacio de Mall, que rodea las ramas terminales de la arteria hepática y vena porta. Esta concentración es constante gracias al aclaramiento a través de las vénulas portales, si el flujo portal disminuye, este aclaramiento baja, subiendo la concentración de adenosina, provocando la dilatación de la arteria hepática y posterior aumento del flujo. De la misma forma, a través de la activación de terminaciones nerviosas en el espacio de Mall, la adenosina pone en marcha el llamado reflejo hepatorenal, que aumenta el volumen intravascular total por medio de la retención hídrica renal⁽¹⁾.

El hígado constituye además un órgano con funciones metabólicas complejas participando en funciones inmunitarias, de síntesis o aclaramiento. Esto hace que pueda verse involucrado con frecuencia en una gran variedad de enfermedades sistémicas.

Aunque habitualmente su papel suele ser de mero espectador durante el proceso de estas enfermedades, en otras ocasiones la disfunción hepática puede constituir la primera manifestación de otra afectación sistémica. En estas situaciones la mejoría o progreso de esta disfunción va a depender de la corrección de la enfermedad primaria.

De este modo podemos encontrar implicación hepática en el paciente críticamente enfermo, infecciones, enfermedades cardiológicas, hematológicas, reumatológicas, nutricionales y un largo etcétera, que intentaremos concretar señalando las entidades y aspectos más importantes.

Por su frecuencia y relevancia señalaremos los principales aspectos fisiopatológicos y clínicos de la hepatopatía asociada al paciente crítico, infecciones sistémicas, enfermedades hematológicas,

reumáticas, endocrinológicas y nutricionales. Nos centraremos en las entidades más relevantes de cada una de ellas.

PACIENTE CRÍTICAMENTE ENFERMO

El *shock* severo y uso de drogas vasopresoras, la sepsis, ventilación mecánica o cirugía mayor, que suelen estar presentes en estos pacientes, son factores de riesgo independientes para la disfunción hepática⁽²⁾.

En las situaciones de bajo flujo y/o hipoxia que encontramos en estos pacientes, la vasoconstricción esplácnica supone una disminución importante del flujo portal. Normalmente puede compensarse parcialmente con el flujo de la arteria hepática, pero este proceso es muy dependiente de energía y, por lo tanto, mucho menos eficiente en situaciones de hipoperfusión severa y prolongada. Además, las drogas vasopresoras pueden disminuir hasta en un 50 % el flujo sanguíneo hepático, reduciendo aún más su aporte de oxígeno^(1,2).

En pacientes sometidos a ventilación mecánica, la presión inspiratoria y presión al final de la espiración suponen un aumento en las presiones intracardíacas derechas, provocando el aumento de las resistencias vasculares intrahepáticas, lo que tiene un efecto hemodinámico directo en la arteria hepática y vena porta. Es importante recordar que la irrigación del sistema biliar depende de las ramas distales de la arteria hepática^(3,4).

El daño hepático provocado por estos mecanismos provoca una activación de la cascada inflamatoria, multiplicando el efecto de la disfunción hepática. Esta disfunción suele presentarse fundamentalmente como ictericia, la cual es de origen multifactorial por un aumento en su producción (sangrado digestivo y hemólisis) y una disminución en su metabolismo (*shock*, drogas) y excreción hepática (sepsis, ayuno, obstrucción biliar)⁽⁴⁾.

INFECCIONES

Las infecciones a nivel sistémico, incluso sin *shock*, pueden asociar también disfunción hepática, generalmente en forma de colestasis. En este caso, es la producción por parte del propio hígado de citoquinas inflamatorias (fibrinógeno, PCR, factores del complemento, haptoglobina, etc.) lo que provoca el daño hepatocelular, alterando los mecanismos de transporte del hepatocito y el colangiocito con el consiguiente efecto sobre el flujo de ácidos biliares y la aparición de colestasis⁽⁵⁾.

También las alteraciones de la microcirculación hepática debida a la vasoconstricción y la obstrucción sinusoidal por el acúmulo de células inflamatorias, fibrina y detritus celulares llevan a un daño endotelial y necrosis hepatocitaria. A esto se puede asociar la disminución del flujo sanguíneo a través de la arteria hepática (por los efectos vasodinámicos que pueden ocurrir en estos pacientes), que como sabemos es la encargada de vascularizar el árbol biliar. La manifestación más frecuente es ictericia, generalmente de tipo colestásica o mixta y mayor o menor grado de necrosis hepatocelular (elevación de transaminasas) aunque no es tan frecuente que lleve a una disfunción grave con coagulopatía⁽⁶⁾.

ENFERMEDADES CARDIOCIRCULATORIAS. INSUFICIENCIA CARDÍACA

En la **insuficiencia cardíaca** hay dos patrones de presentación de las lesiones hepáticas: isquémica y congestiva.

El daño isquémico agudo aislado es poco frecuente y tendría que ir asociado a una hipotensión sistémica prolongada asociada a hipoxia⁽⁷⁾.

La hepatopatía congestiva, que es la predominante en la mayoría de los pacientes, está causada por un empeoramiento agudo de una insuficiencia cardíaca. En la descompensación aguda de la insuficiencia cardíaca suele presentarse un patrón mixto de lesiones.

La hepatopatía congestiva se caracteriza por dolor en hipocondrio derecho y epigastrio que se asocia a disconfort y dolor abdominal postprandial, saciedad precoz y anorexia. En la exploración destaca la hepatomegalia y la ascitis, esta última cuando la situación está más avanzada. En las pruebas complementarias destaca la presencia de colestasis con elevación de GGT y transaminasas normales o levemente elevadas. La función de síntesis no suele afectarse demasiado y se presenta sobre todo en situación de enfermedad avanzada. Los hallazgos en ecografía son interesantes en estos pacientes, ya que suele asociar un patrón hipoecoico del parénquima hepático y dilatación de las venas suprahepáticas con presencia de mayor o menor cantidad de líquido libre. Puede encontrarse también un engrosamiento de la pared intestinal y de la vesícula biliar debido a la congestión esplácnica, esta última asociada al patrón analítico de colestasis puede llevar en ocasiones al diagnóstico erróneo de colecistitis^(8,9).

En el caso de la lesión isquémica o hepatopatía hipóxica lo característico es una elevación brusca de las cifras de transaminasas y LDH y la bilirrubina total. Se caracteriza por una rápida elevación de las transaminasas, generalmente centrada en la ALT, de hasta veinte veces el límite superior de la normalidad. Estudios recientes muestran que tendría lugar una necrosis hepatocelular mediada por daño mitocondrial, liberación de endonucleasas que provocarían la fragmentación del DNA nuclear y posterior muerte celular. La elevación de enzimas se acompaña posteriormente de hepatomegalia, ictericia y coagulopatía^(10,11).

Histológicamente, la necrosis es de predominio centrolobulillar (zona 3), con preservación de la zona periportal (zona 1), pero se irá extendiendo a la zona periportal si empeora y/o se mantiene la situación hemodinámica⁽¹⁰⁾.

Además del daño por isquemia aguda, el aumento de la presión venosa central (generalmente asociada a insuficiencia cardíaca derecha) lleva asociado un bajo gasto y este se acompaña de una serie de eventos hipóxicos crónicos; vasoconstricción esplácnica y descenso del flujo arterial hepático por activación del eje renina-angiotensina, aumento de la presión sinusoidal y liberación de endotoxinas del intestino congestivo e isquémico⁽¹⁰⁾.

Esta situación de congestión venosa crónica, además de hacer al hígado más susceptible del daño isquémico agudo, lleva a una serie de cambios fibróticos sinusoidales inicialmente localizados alrededor de la vena centrolobulillar, que pueden progresar hasta la cirrosis (cirrosis cardíaca)^(12,13).

El uso de la elastografía hepática en pacientes con insuficiencia cardíaca parece que demuestra una mejoría en esta fibrosis cuando mejora la situación de insuficiencia cardíaca. Incluso se han establecido patrones pronósticos que relacionan las cifras previas del *score* de MELD (*Model of End-Stage Liver Disease*) como predictor de sangrado y riesgo de muerte en pacientes con implantación de una asistencia ventricular izquierda⁽¹³⁾.

Teniendo en cuenta que la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca en la edad pediátrica son las **cardiopatías congénitas**, las técnicas de corrección quirúrgica pueden tener también un efecto a largo plazo sobre otros sistemas. Es el caso de la **cirugía de Fontan**, que se realiza en pacientes afectos de ventrículo izquierdo hipoplásico. Se asocia a una disfunción a largo plazo fruto de la combinación del aumento de la presión venosa central y el bajo índice cardíaco que presentan estos pacientes. Aunque la mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos o paucisintomáticos

(elevaciones leves de la GGT en 40-60 % de los pacientes), está demostrada la presencia de fibrosis hepática en estos pacientes directamente proporcional al tiempo de evolución, algunos autores encuentran cifras de cirrosis hepática a los 30 años de alrededor del 43 %⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.

ENFERMEDADES HEMATOLÓGICAS

Existe gran variedad de enfermedades hematológicas que pueden asociar afectación hepática. En las **coagulopatías** como la hemofilia, las múltiples transfusiones que necesitaban estos pacientes aumentaban el riesgo de infecciones por virus hepatotropos.

También en la **leucemia aguda linfoblástica** o los **linfomas** donde la afectación puede deberse a infiltración del tumor primario, obstrucción biliar intra y/o extrahepática a lo que se puede sumar el efecto de medicación hepatotóxica (metotrexato y 6-mercaptopurina), radioterapia y otras medidas de tratamiento. La hepatomegalia y la elevación leve de transaminasas, con mayor o menor grado de colestasis, son las manifestaciones más comunes.

En relación al **trasplante de médula ósea**, la etiología de la hepatopatía es múltiple (enfermedad primaria, medicación hepatotóxica, infecciones, complicaciones vasculares, sobrecarga férrica por politransfusiones, nutrición parenteral, etc.). Es importante la situación previa al trasplante ya que la existencia de una hepatopatía previa supone un factor de riesgo mayor para el desarrollo de estas complicaciones.

Por su importancia, frecuencia y gravedad en la hepatopatía asociada al trasplante vamos a referirnos a dos entidades que pueden presentar estos pacientes; la **enfermedad venooclusiva hepática** y la **enfermedad injerto contra huésped**.

La **enfermedad venooclusiva hepática** (EVOH), también conocida como síndrome de obstrucción sinusoidal, se produce por una disminución de los mecanismos citoprotectores, como el sistema glutatión sintetasa y citocromo p450, secundario a un daño tóxico a nivel endotelial y hepatocitario en la zona 3 del acino. Esto lleva a una dilatación sinusoidal, extravasación sanguínea, atrofia y necrosis hepatocitaria con acúmulo de detritus celulares; provocando un estrechamiento y trombosis de los sinusoides con posterior fibrosis. Se origina una situación de hipertensión portal intrasinusoidal o hepatocitaria⁽¹⁷⁾.

Característicamente se asocia al tratamiento con ciclofosfamida, siendo factores favorecedores la coexistencia de radioterapia y/o coterapia con busulfán, aunque hay una multitud de drogas que podrían provocarla. La incidencia está alrededor de 13-20 % de los pacientes según las series⁽¹⁷⁾.

El cuadro clínico consta de hepatomegalia dolorosa y brusco aumento de peso secundario a retención hídrica en un paciente que ha recibido en los 10-20 días previos régimen acondicionador con ciclofosfamida o a partir de los 30 días en otros regímenes. Prosigue con la aparición de colestasis y hasta un 50 % de los pacientes presentan ascitis muy refractaria a tratamiento. Existen ya criterios diagnósticos específicos para el paciente pediátrico^(17,18).

En la evolución pueden desarrollar otros signos de hipertensión portal, como circulación colateral en forma de varices esofágicas y encefalopatía. Tiene una mortalidad elevada (80 % en algunos trabajos) aunque en algunas series muestran posibilidad de recuperación si se consigue mantener clínicamente al paciente. El único tratamiento actual es el defibrotide, una molécula con propiedades antiinflamatorias, antitrombóticas y pro fibrinolíticas, sin efecto anticoagulante sistémico⁽¹⁹⁾. También se ha descrito el papel protector que puede tener el uso de ácido ursodeoxicólico de forma profiláctica en estos pacientes, aunque la evidencia es baja^(20,21).

La **enfermedad injerto contra huésped** (EICH) se debe a la presencia de linfocitos T en el injerto que reconocen antígenos del donante que se encuentra a su vez inmunodeprimido y tiene lugar en los primeros 100 días postrasplante. Afecta sobre todo a piel, tracto gastrointestinal e hígado. Supone la causa de cerca del 80 % de la disfunción hepática postrasplante y suele presentarse con marcadores de daño hepático como colestasis, hipertransaminasemia con o sin hepatomegalia, empeorando la supervivencia del trasplante en presencia de estadios avanzados. Existe una forma de presentación predominantemente hepatocelular (marcadores de muerte celular) y otra de afectación predominantemente hepatobiliar, menos frecuente que la anterior, pero de curso más grave^(22,23).

Entre el diagnóstico diferencial están la EVOH, hepatotoxicidad medicamentosa, infecciones y hepatopatía por nutrición parenteral, pudiendo ser necesario plantear biopsia hepática cuando hay poca respuesta al tratamiento⁽²²⁾.

Se han descritos varios factores de riesgo, pero parece que la compatibilidad HLA y la nutrición parenteral, así como los regímenes de acondicionamiento, son los factores más relacionados⁽²⁴⁾. El tratamiento se realiza con terapia inmunosupresora (tacrolimus, corticoides, micofenolato, etc.).

La EICH crónica aparece más allá de los 100 primeros días postrasplante, tiene un curso más tórpido, con peor respuesta a la terapia inmunosupresora y evoluciona con más frecuencia a insuficiencia hepática terminal, pudiendo ser subsidiaria incluso de trasplante hepático⁽²⁵⁻²⁷⁾.

ENFERMEDADES REUMÁTICAS

En este grupo de enfermedades generalmente la afectación hepática puede deberse a arteritis hepática, más frecuente en el lupus o en los raros casos de panarteritis nodosa en niños. Puede ser también de origen autoinmune o debido a toxicidad del tratamiento utilizado para el control de la enfermedad de base.

En la **artritis idiopática juvenil** (AIJ), entre un 10-15 % de los pacientes pueden presentar hepatomegalia, sobre todo en la forma sistémica (enfermedad de Still) y acompañarse de hipertransaminasemia. Esta puede ser secundaria al daño muscular o disfunción hepática propiamente dicha. Cuando se deben a esta última, suele ser leve y acompañarse de inflamación portal con fibrosis periportal e hiperplasia de las células de Kupffer⁽²⁸⁾.

La disfunción debida a toxicidad farmacológica puede verse de forma algo más frecuente. Los tratamientos con nuevos AINEs y terapia biológica presentan con menor frecuencia complicaciones hepáticas, más allá de leves aumentos de transaminasas que suelen remitir por sí solos o con leves ajustes del tratamiento. En el caso del metotrexato, puede asociarse a dos tipos de disfunción: una hipertransaminasemia, aguda, leve y transitoria, que puede verse hasta en un 15 %; una forma más subaguda de fibrosis que puede evolucionar a cirrosis de forma indolente, más frecuente en adultos en el sentido que tiene lugar cuando se acumulan otros factores de riesgo de disfunción hepática como consumo de alcohol, obesidad, síndrome metabólico o infecciones por virus hepatotropos⁽²⁹⁾.

El **síndrome de activación macrofágica** es una grave complicación de la AIJ, aunque también puede asociarse a otras conectivopatías, que asocia grave disfunción hepática. Se debe a una hiperactivación de linfocitos T, *natural killer* y macrófagos, que se presenta con elevación marcada de transaminasas, colestasis, hipoalbuminemia e hipofibrinogenemia, que puede asociar coagulopatía cuyo diagnóstico precoz es fundamental para instaurar tratamiento precoz^(30,31).

En los pacientes afectados de **lupus eritematoso sistémico** (LES), la afectación hepática suele ser subclínica, sobre todo hipertransaminasemia (57 %), hepatomegalia (26 %) y colestasis (22 %) y suele asociarse con síntomas cutáneos y aftas. Asocian aumento de la ecogenicidad hepática en

la ecografía y los hallazgos en los pacientes con biopsia hepática la histología suele ser coincidente con los de la hepatitis autoinmune (HAI) en gran parte de los casos, siendo esta asociación más frecuente que en otras enfermedades reumáticas. La HAI se asocia en un 10 % de los pacientes diagnosticados de LES^(32,33).

Hay trabajos que señalan la presencia de anticuerpos antirribosoma P para distinguir un subtipo de hepatitis asociada a lupus con histología y evolución más leve que la HAI, aunque hay pocos datos en población pediátrica⁽³³⁾.

La coexistencia de **síndrome antifosfolípido** puede favorecer la aparición de trombosis portal, EVO o síndrome de Budd-Chiari en un paciente afecto de LES⁽³³⁾.

En el **lupus neonatal** (nacidos de madres portadoras de anticuerpos anti SSA/antiRo) pueden aparecer manifestaciones hepáticas en el 15-25 % de los casos con tres patrones clínicos diferentes: fallo hepático intraútero o neonatal (con datos histológicos similares a la hemocromatosis neonatal); colestasis en las primeras semanas de vida e hipertransaminasemia transitoria de aparición más tardía en los primeros 2-3 meses de vida, esta última parece ser la más frecuente⁽³⁴⁾.

El síndrome de activación macrofágica ya descrito puede aparecer también en estos pacientes aunque con menor frecuencia que en el caso de la AIJ.

Destacar la mayor incidencia de síndrome de Budd-Chiari en pacientes afectados de **enfermedad de Behçet** y la elevación de transaminasas que puede asociar la **dermatomiositis** asociada al daño muscular más que a disfunción hepática.

Podemos encontrar también afectación de la función hepatobiliar en la enfermedad de Kawasaki; en algunas series retrospectivas se han descrito hasta en un 45 % de los pacientes, la mayoría presenta hepatomegalia sin esplenomegalia y elevación de transaminasas menos de 2 veces el valor normal pero también hay descritos casos de hepatitis colestásica, colecistitis acalculosa o hidrops vesicular. Estas últimas hasta en un 15 % de los pacientes, incluso se ha postulado que puedan ser un marcador de mal pronóstico de respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas, sobre todo cuando se asocian a colestasis. La vasculitis de arterias de pequeño y mediano calibre y/o la congestión hepática secundaria a la disfunción cardíaca son los mecanismos que parecen implicados⁽³⁵⁾.

ENFERMEDADES ENDOCRINOLÓGICAS

Tanto la ACTH (hormona adrenocorticotropa) como la TSH (hormona estimulante del tiroides) participan en la regulación de la secreción de ácidos biliares y flujo biliar. La ausencia de alguna o de ambas puede condicionar la aparición de manifestaciones hepatobiliares, sobre todo colestasis, como puede ocurrir en neonatos afectados de displasia septo-óptica que asocia diferentes grados de **hipopituitarismo**.

Las hormonas tiroideas estimulan el flujo biliar modulando la actividad del transportador Na/K ATP dependiente en la membrana del canalículo; los cambios en el metabolismo lipídico, actividad metabólica y función cardíaca que se asocian a sus efectos pueden tener también un efecto indirecto sobre la función hepatobiliar.

El **hipertiroidismo** puede asociar hipertransaminasemia transitoria en un 30 % de los casos; se han descrito algunos casos esporádicos de fallo hepático fulminante en pacientes con tirotoxicosis, más en relación con la disfunción cardíaca que asocian estos pacientes. La disfunción de tipo colestásico es menos frecuente (5-17 % de pacientes) y suele ser secundaria a complicaciones como insuficiencia cardíaca, malnutrición, sepsis, etc.

El **hipotiroidismo**, debido a la disminución en la actividad del canal Na/K de la membrana canalicular, asocia una reducción en la actividad de la UDP glucoroniltransferasa que provoca una ictericia mixta por la disminución del flujo biliar. Es importante no confundir la ascitis mixedematosa y el coma mixedematoso como signos de insuficiencia o fallo hepático, aunque estas formas de presentación son ya muy raras⁽³⁶⁾.

Los pacientes afectados de **diabetes tipo 1** con mal control metabólico pueden desarrollar hepatomegalia con hipertransaminasemia, secundaria al depósito de glucógeno intrahepático, hepatopatía glicogénica. Si además presentan hipertransaminasemia, dislipemia, rasgos cushingoides, y retraso del crecimiento y del desarrollo puberal podemos hablar de síndrome de Mauriac. Esta situación es indistinguible del hígado graso salvo por medio de la biopsia hepática y es importante esta distinción al ser reversible con la optimización del tratamiento insulínico; actualmente es menos frecuente en población pediátrica desde que se dispone de las insulinas de vida larga.

La etiología es controvertida, parece que el ciclo hiperglucemia – hiperinsulinización (por dosis excesivas de insulina de vida corta) – hipoglucemia y nuevos aportes de glucosa para revertirla, favorecen el depósito de glucógeno hepático. La hipercortisolemia es fruto de la cetosis o hipoglucemia y provocaría retraso de crecimiento y del desarrollo puberal^(37,38).

ENFERMEDADES NUTRICIONALES

La disfunción hepática es una de las manifestaciones extraintestinales definidas de la **enfermedad celíaca**. Un reciente estudio ha descrito la presencia de hipertransaminasemia en un 15 % de los pacientes al diagnóstico de la celiaquía, siendo más frecuente en pacientes más jóvenes. La prevalencia de hipertransaminasemia criptogénica (alrededor del 71 %) en la mayoría de los casos se resuelve con la dieta sin gluten, y se considera una “hepatitis celíaca”⁽³⁹⁾. En los casos que no mejoran lo más frecuente es una mala adherencia a la dieta sin gluten. Otras causas, no relacionadas con el consumo de gluten, son presencia de esteatosis o esteatohepatitis. Es importante tener en cuenta que puede haber asociada una HAI a la enfermedad celíaca; en estos pacientes en los que persiste la hipertransaminasemia es necesaria la biopsia hepática, con una prevalencia entre el 1-2 %⁽⁴⁰⁾.

En un reciente metaanálisis se establecía de forma significativa un mayor riesgo de presentar hipertransaminasemia y hepatitis autoinmune en celíacos; de la misma forma hay un mayor riesgo relativo de presentar la enfermedad celíaca en pacientes con HAI e hipertransaminasemia⁽⁴¹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lauth WW. Regulatory processes interacting to maintain hepatic blood flow constancy: Vascular compliance, hepatic arterial buffer response, hepatorenal reflex, liver regeneration, escape from vasoconstriction. *Hepatology Res.* 2007; 37: 891-903.
2. Jenniskens M, Langouche L, Van den Berghe G. Cholestatic alterations in the critically ill: some new light on an old problem. *Chest.* 2018; 153: 733-43.
3. Jenniskens M, Langouche L, et al. Cholestatic liver (dys)function during sepsis and other critical illnesses. *Intensive Care Med.* 2016; 42: 16-27.
4. Brienza N, Dalfino L, et al. Jaundice in critical illness: promoting factors of a concealed reality. *Intensive Care Med.* 2006; 32: 267-74.
5. Parker GA, Picut CA. Immune functioning in nonlymphoid organs: the liver. *Toxicol Pathol.* 2012; 40: 237-47.
6. McDonald B, Kubes P. Neutrophils and intravascular immunity in the liver during infection and sterile inflammation. *Toxicol Pathol.* 2012; 40: 157-65.

7. Ebert EC. Hypoxic liver injury. *Mayo Clin Proc.* 2006; 81: 1232-6.
8. Poelzl G, Ess M, Mussner-Seeber C, et al. Liver dysfunction in chronic heart failure: prevalence, characteristics and prognostic significance. *Eur J Clin Invest.* 2012; 42: 153-63.
9. Hollander SA, Addonizio LJ, Chin C, et al. Abdominal complaints as a common first presentation of heart failure in adolescents with dilated cardiomyopathy. *Amer J Emerg Med.* 2013; 31: 684-6.
10. Goncalvesova E, Kovacova M. Heart failure affects liver morphology and function. What are the clinical implications? *Bratisl Lek Listy.* 2018; 119: 98-102.
11. Weemhoff JL, Woolbright BL, et al. Plasma biomarkers to study mechanisms of liver injury in patients with hypoxic hepatitis. *Liver Int.* 2017; 37: 377-84.
12. Alegre F, Herrero JI, Inarrairaegui M, et al. Increased liver stiffness values in patients with heart failure. *Acta Gastro-enterol Belg.* 2013; 76: 246-50.
13. Yang JA, Kato TS, Shulman BP et al. Liver dysfunction as a predictor of outcomes in patients with advanced heart failure requiring ventricular assist device support: Use of the Model of End-stage Liver Disease (MELD) and MELD eXcluding INR (MELD-XI) scoring system. *J Heart Lung Transplantation.* 2012; 31: 601-10.
14. Pundi K, Pundi KM, Kamath PS, et al. Liver disease in patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol.* 2016; 117: 456-60.
15. Goldberg DJ, et al. Hepatic fibrosis is universal following Fontan operation, and severity is associated with the time from surgery: a liver biopsy and hemodynamic study. *J AM Heart Assoc.* 2017; 6(5). doi: 10.1161/JAHA.116.004809.
16. Poterucha JT, et al. Magnetic resonance elastography. A novel technique for detection of hepatic fibrosis and hepatocellular carcinoma after the Fontan operation. *Mayo Clin Proc.* 2015; 90: 882-94.
17. Dalle JH, Giralt SA. Hepatic veno-occlusive disease after hematopoietic stem cell transplantation: risk factors and stratification, prophylaxis, and treatment. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2016; 22: 400-9.
18. Valla DC, Cazals-Hatem D. Sinusoidal obstruction syndrome. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2016; 40: 378-85.
19. Richardson PG, et al. Defibrotide sodium for the treatment of hepatic veno-occlusive disease/sinusoidal obstruction syndrome. *Expert Rev Clin Pharmacol.* 2018; 11: 113-124
20. Cheuk DK, Chiang AK, Ha SY, Chan GC. Interventions for prophylaxis of hepatic veno-occlusive disease in people undergoing haematopoietic stem cell transplantation. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015; (5): CD009311.
21. Tay J, Tinmouth A, Fergusson D, Huebsch L, Allan DS. Systematic review of controlled clinical trials on the use of ursodeoxycholic acid for the prevention of hepatic veno-occlusive disease in hematopoietic stem cell transplantation. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2007; 13: 206-17.
22. Chen CT, Liu CY, Yu YB, et al. Characteristics and risk of chronic graft-versus-host disease of liver in allogeneic hematopoietic sytem cell transplant recipients. *PLoS One.* 2017; 12: e0185210.
23. Pidala J. Graft-vs-host disease following allogeneic hematopoietic cell transplantation. *Cancer Control.* 2011; 18: 268-76.
24. Thorvaldson L, Remberger M, et al. HLA, GVHD, and parenteral nutrition are risk factors for hepatic complications in pediatric HSCT. *Pediatr Transplant.* 2016; 20: 96-104.
25. Pidala J, et al. Analysis of gastrointestinal and hepatic chronic grant-versus-host disease manifestations on major outcomes: a chronic grant-versus-host disease consortium study. *Blood Marrow Transplant.* 2013; 19: 784-91.
26. Hartleif S, Lang P, et al. Outcomes of pediatric identical living-donor liver and hematopoietic stem cell transplantation. *Pediatr Transplantation.* 2016; 20: 888-97.
27. Teisseyre M, et al. Liver transplantation for severe hepatic graft-versus-host disease in two children after hematopoietic stem cell transplantation. *Transplant Proc.* 2010; 42: 4608-10.
28. Craig E, Cappelli LC. Gastrointestinal and hepatic disease in rheumatoid arthritis. *Rheum Dis Clin North Am.* 2018; 44: 89-111.

29. Pawłowska J, Naorniakowska M, Liber A. Liver involvement in children with collagen vascular diseases. *Clin Exp Hepatol*. 2015; 1: 117-9.
30. An Q, Jin MW, An XJ, Xu SM, Wang L. Macrophage activation syndrome as a complication of juvenile rheumatoid arthritis. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2017; 21: 4322-6.
31. Ravelli A, et al. 2016 Classification criteria for macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis. *Ann Rheum Dis*. 2016; 75: 481-9.
32. Sönmez HE, et al. Gastrointestinal system manifestations in juvenile systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol*. 2017; 36: 1521-6.
33. El-Shabrawi MH, Farrag MI. Hepatic manifestations in juvenile systemic lupus erythematosus. *Recent Pat Inflamm Allergy Drug Discov*. 2014; 8: 36-40.
34. Zuppa AA, et al. Neonatal lupus: Follow-up in infants with anti-SSA/Ro antibodies and review of the literature. *Autoimmunity Rev*. 2017; 16: 427-32.
35. Eladawy M, et al. Abnormal liver panel in acute Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J*. 2011; 30: 141-4.
36. Malik R, Hodgson H. The relationship between the thyroid gland and the liver. *QJM*. 2002; 95: 559-69.
37. Mukewar S, et al. Clinical, biochemical, and histopathology features of patients with glycogenic hepatopathy. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2017; 15: 927-33.
38. Sherigar JM, et al. Glycogenic hepatopathy: A narrative review. *World J Hepatol*. 2018; 10: 172-85.
39. Lee GJ, et al. Hypertransaminasemia in newly diagnosed pediatric patients with celiac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016; 63: 340-3.
40. Castillo NE, et al. Prevalence of abnormal liver function tests in celiac disease and the effect of a gluten-free diet in the US population. *Am J Gastroenterol*. 2015; 110: 1216-22.
41. Vajro P, et al. Pediatric celiac disease, cryptogenic hypertransaminasemia, and autoimmune hepatitis. *JPGN*. 2013; 56: 663-70.

TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL

Víctor Vila Miravet

*Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIEII-P).
Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

El tratamiento de la hipertensión portal (HTP) y la hemorragia varicosa en pediatría sigue siendo controvertido, en gran medida por la escasez de estudios clínicos sólidos. La mayoría de recomendaciones se basan en opiniones de expertos o derivan de series de casos o cohortes. Este hecho conlleva una amplia variabilidad en la práctica clínica con los riesgos que ello supone a la hora de tomar decisiones. Por otro lado, se debe tener precaución en la extrapolación directa de las recomendaciones establecidas en adultos teniendo en cuenta que la historia natural y la etiología de la HTP en niños es distinta.

Las principales causas en pediatría son la atresia de vías biliares (AVB) y la trombosis venosa portal extrahepática (TVPEH). La HTP suele desarrollarse en fases precoces de estas enfermedades con el consiguiente desarrollo de varices y riesgo de sangrado. En niños con AVB se encuentran varices esofágicas antes de los 2 años en el 75 % de los casos y se estima que el 20 % tienen un primer episodio de sangrado a una edad media de 17 meses.

La endoscopia sigue siendo una herramienta fundamental para el diagnóstico de varices y el tratamiento del sangrado varicoso. Su papel en la profilaxis es controvertido, sobre todo en la primaria, y va a depender de la causa de la HTP, la situación clínica del paciente y la disponibilidad de endoscopista experimentado.

DIAGNÓSTICO DE VARICES

Actualmente, no disponemos de pruebas no invasivas o *scores* clínicos validados en pediatría para predecir la existencia de varices y/o el riesgo de sangrado de las mismas. La endoscopia sigue siendo la prueba de referencia para el diagnóstico de varices en pacientes con sospecha o diagnóstico de HTP. Nos permitirá, además, conocer su tamaño y/o la presencia de signos de riesgo de sangrado.

Existen diferentes *scores* para graduar el tamaño de las varices aunque ninguno validado en pediatría. Para las varices esofágicas, el más simple y aceptado es el de la Sociedad Japonesa de Investigación para Hipertensión Portal que divide las varices esofágicas en tres grados. El grado I corresponde a varices que desaparecen con la insuflación de aire. El grado II son varices que no desaparecen con la insuflación de aire, no son confluentes y ocupan menos de un tercio de la luz esofágica. El grado III son varices que no desaparecen con la insuflación de aire, son confluentes y ocupan más de un tercio de la luz esofágica.

Para las varices gástricas el *score* más utilizado es el de Sarin que las divide en gastroesofágicas (GOV) y gástricas aisladas (IGV) con dos subtipos en cada una de ellas. Varices gastroesofágicas tipo 1 (GOV1): varices esofágicas que se extienden sobre la curva menor del estómago. Varices gastroesofágicas tipo 2 (GOV2): varices esofágicas que se extienden hasta el fundus gástrico. Varices

gástricas aisladas tipo 1 (IGV1): varices gástricas aisladas en fundus. Varices gástricas aisladas tipo 2 (IGV2): varices gástricas aisladas en otros sitios del estómago o en bulbo duodenal.

Se consideran signos de riesgo de sangrado la presencia en la superficie varicosa de manchas rojas o signos de sangrado reciente la presencia de pequeño “tapón” de fibrina blanquecino en la superficie de la variz (signo del “pezón”).

Se dispone de pocos datos publicados en pediatría para determinar la capacidad de predecir hemorragias varicosas futuras en base a la apariencia endoscópica de las varices. El riesgo de sangrado en niños con AVB es mayor en presencia de varices esofágicas de grado II o III, manchas rojas en las varices o varices gástricas, aunque faltan datos similares para los niños con otras enfermedades hepáticas.

PROFILAXIS PRIMARIA

La profilaxis primaria de la hemorragia varicosa con terapias farmacológicas o endoscópicas, aunque está ampliamente aceptada en adultos, en niños no ha sido del todo respaldada por diferentes razones. 1) La hemorragia aguda por varices tiene una baja tasa de mortalidad en pediatría (inferior al 1 %) a diferencia de los adultos (alrededor de un 15 %); 2) Existen datos limitados en pediatría sobre eficacia y seguridad de estas terapias como profilaxis primaria y su posible efecto en mejorar la supervivencia; 3) Hay pocos estudios prospectivos que describan la historia natural de las varices en niños, incluidas las consecuencias clínicas de la primera hemorragia varicosa; 4) El manejo de emergencia del sangrado varicoso ha mejorado sustancialmente; 5) Uso del trasplante de hígado como terapia definitiva para enfermedad descompensada o con pronóstico malo a corto plazo (p. ej., hepatopuertoenterostomía “fallida”); y 6) Incorporación del *shunt* meso-portal o *bypass* meso-Rex (MRB) como tratamiento en los pacientes con TVPEH.

La profilaxis primaria con ligadura endoscópica (LE) puede considerarse en niños seleccionados dentro de circunstancias clínicas definidas, con alto riesgo de mortalidad por hemorragia variceal inicial y disponibilidad de endoscopista experimentado. La experiencia en niños es limitada y se centra principalmente en el tratamiento de AVB aunque también podría ser una opción en TVPEH. Los estudios muestran que es una técnica segura y bien tolerada.

Se desaconseja la escleroterapia endoscópica (EE) como profilaxis primaria por su mayor riesgo de complicaciones asociadas. Tampoco existe suficiente evidencia para recomendar el uso de beta-bloqueantes no selectivos (BBNS).

En pacientes con AVB de mal pronóstico y enfermedad descompensada la presencia de varices de alto riesgo puede acelerar la indicación de trasplante hepático. Niños con TVPEH y varices de grado II o III deben evaluarse como posibles candidatos para MRB.

TRATAMIENTO DE LA HEMORRAGIA VARICOSA AGUDA

El tratamiento de la hemorragia varicosa aguda tiene tres objetivos: corregir la hipovolemia, prevenir las complicaciones relacionadas con la hemorragia y conseguir la hemostasia de la variz sangrante. Tras la estabilización hemodinámica del paciente es imprescindible la realización de una endoscopia, dentro de las primeras 12-24 horas tras el sangrado, para determinar el origen de la hemorragia e iniciar el tratamiento específico.

Los fármacos vasoactivos (octeótrido, somatostatina, vasopresina) deben iniciarse tan pronto como sea posible, antes de realizar la endoscopia, y mantenerlos hasta cinco días. Para evitar una

sobrecarga de volumen y aumentar el riesgo de sangrado se debe ser restrictivo con la reposición del mismo. Se recomienda transfusión de sangre para mantener un valor de hemoglobina entre 7 y 8 g/dL y de plaquetas si la cifra es inferior a 20.000/mm³.

La LE es la técnica recomendada para el tratamiento de la hemorragia aguda por varices esofágicas. Consiste en la colocación de bandas elásticas sobre la variz que provocan la isquemia, necrosis y cicatrización de la misma. Debe hacerse siempre bajo anestesia general y con el paciente intubado. En general es una técnica bien tolerada y de bajo riesgo. La principal limitación de esta técnica es la falta de equipo específico para niños, siendo difícil su realización en niños pequeños por debajo de 12-15 kg por dificultad en pasar el dispositivo a través de la faringe. En estos casos la alternativa es la EE. Consiste en la inyección de sustancias esclerosantes dentro de la variz. En niños la más utilizada es el oleato de etanolamina al 5%. Es una técnica igualmente efectiva sin embargo se asocia a mayor riesgo de complicaciones que incluyen ulceración, mediastinitis, perforación esofágica, quilotórax y neumotórax.

El taponamiento con balón se indica muy raramente en pediatría y solo se debe utilizar en hemorragias masivas como “puente” temporal hasta que se pueda aplicar un tratamiento definitivo. Debe usarse durante un máximo de 24 h, preferiblemente en una unidad de cuidados intensivos y por médicos y enfermeras capacitados.

Se desconoce la frecuencia de infecciones bacterianas en niños con cirrosis que presentan hemorragia gastrointestinal alta. Los datos actuales no justifican realizar profilaxis antibiótica de forma sistemática en niños. En contrapartida debe mantenerse un alto índice de sospecha de infección bacteriana para instaurar en caso necesario el tratamiento antibiótico oportuno.

Hemorragia recurrente precoz. Tratamientos de rescate

Las hemorragias recurrentes durante los primeros cinco días se pueden tratar con un segundo intento de terapia endoscópica. Ante sangrado persistente a pesar del tratamiento combinado farmacológico y endoscópico se recomienda derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPS) preferiblemente con prótesis recubiertas con politetrafluoroetileno (PTFE). En caso de fallo de TIPS o falta de experiencia local en TIPS en niños pequeños se debe considerar una derivación portosistémica.

Tratamiento del sangrado varicoso gástrico

Existe muy poca evidencia en niños sobre el tratamiento del sangrado varicoso gástrico, y por lo tanto es difícil hacer recomendaciones. En las varices gastroesofágicas tipo 1 podría optarse por un tratamiento similar al de las esofágicas. Para sangrados de varices gástricas aisladas o varices gastroesofágicas tipo 2 la mejor opción sería la inyección intravaricosa de N-butil-cianoacrilato. Se trata de un adhesivo tisular que en contacto con la sangre polimeriza formando una sustancia sólida que oblitera la variz. Al igual que las varices esofágicas, ante sangrado persistente se puede considerar el TIPS y/o la terapia de derivación portosistémica.

PROFILAXIS SECUNDARIA

Pacientes con cirrosis

A diferencia de la profilaxis primaria, existen muchos más datos y estudios que respaldan la profilaxis secundaria en niños con varices. Adicionalmente, debe tenerse en cuenta que en los niños el riesgo de recurrencia tras un primer episodio de sangrado es elevado.

La LE es el tratamiento de elección como profilaxis secundaria cuando la HTP es secundaria a una enfermedad hepática. Cuando la LE es técnicamente imposible o no está disponible la alternativa será la EE. Suele iniciarse una o dos semanas tras el episodio de sangrado y posteriormente cada dos o cuatro semanas hasta conseguir erradicar las varices, generalmente con un máximo de cinco sesiones. En caso de no conseguir erradicar las varices debería considerarse un abordaje alternativo como el TIPS, la derivación portosistémica o el trasplante de hígado.

No hay datos suficientes en niños para recomendar el uso de BBNS como profilaxis secundaria en monoterapia o como complemento de las terapias endoscópicas.

Pacientes con TVPEH

El *shunt* meso-portal o *bypass* Meso-Rex (MRB) es el tratamiento de elección como profilaxis secundaria en niños con TVPEH y ha desplazado la utilización de las terapias endoscópicas. Se trata de una corrección “fisiológica”, estableciendo un puente entre la vena mesentérica superior y la porta izquierda intrahepática restituyendo el flujo venoso portal. El principal inconveniente es que se trata de una técnica compleja que requiere una experiencia quirúrgica adecuada para que sea exitosa.

Cuando el procedimiento de derivación no es factible, la profilaxis secundaria con LE es una alternativa segura y eficaz. Otra opción sería realizar una derivación esplenorrenal. No hay datos sobre el papel de BBNS para la profilaxis secundaria en estos pacientes.

Gastropatía de la hipertensión portal

La gastropatía de la hipertensión portal (GHP) es una lesión de la mucosa gástrica que se caracteriza por la dilatación de los capilares y vénulas de la mucosa y submucosa gástricas, en ausencia de fenómenos erosivos o inflamatorios. La única manifestación clínica de la GHP en la cirrosis es la hemorragia digestiva, que puede presentarse de forma aguda en forma de hematemesis o melenas, o de forma crónica con anemia por pérdidas hemáticas ocultas. En la hemorragia aguda por estas lesiones no hay un tratamiento bien establecido y no suelen precisar terapia endoscópica.

BIBLIOGRAFÍA

- Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, Emre SH, Groszmann RJ, Ling SC, et al. Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the report of the Baveno V Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. *Pediatr Transplant*. 2012; 16: 426-37.
- Shneider BL, de Goyet JV, Leung DH, Srivastava A, Ling SC, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of mesorex bypass: summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology*. 2016; 63: 1368-80.
- Duche M, Ducot B, Ackermann O, Jacquemin E, Bernard O. Progression to high-risk gastroesophageal varices in children with biliary atresia with low-risk signs at first endoscopy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2015; 60: 664-8.
- Duche M, Ducot B, Tournay E, Fabre M, Cohen J, Jacquemin E, et al. Prognostic value of endoscopy in children with biliary atresia at risk for early development of varices and bleeding. *Gastroenterology*. 2010; 139: 1952-60.
- Beppu K, Inokuchi K, Koyanagi N, et al. Prediction of variceal hemorrhage by esophageal endoscopy. *Gastrointest Endosc*. 1981; 27: 213-8.

FIBROSIS QUÍSTICA: NOVEDADES EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Lucrecia Suárez Cortina

Unidad Fibrosis Quística. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad monogénica, autosómica recesiva, producida por la alteración del gen CFTR, que codifica una proteína, la CFTR, que regula un canal de cloruro, activado por AMPc y AMPc, localizado en la región apical de las células epiteliales de múltiples órganos. Cuando la CFTR no funciona o funciona mal, la alteración del canal de cloruro produce secreciones espesas que dan lugar a los síntomas y signos clásicos de la enfermedad: infección e inflamación a nivel pulmonar, insuficiencia del páncreas exocrino (hasta en el 85 % de los pacientes), pérdida excesiva de cloruro sódico a través del sudor e infertilidad en los varones.

La mediana de supervivencia ha seguido un aumento constante, desde menos de 2 años en 1940, a cerca de 30 años en la década de los 90 y más de 41 años en 2016. Este progreso en el control de la enfermedad se ha sustentado en varios pilares: tratamiento energético de la infección e inflamación pulmonar, fisioterapia respiratoria, suplementación adecuada de enzimas pancreáticas, prevención de la malnutrición y el diagnóstico y tratamiento precoz de las llamadas enfermedades relacionadas con la FQ: diabetes relacionada con FQ, enfermedad hepática relacionada FQ y osteoporosis.

La atención en unidades especializadas y el diagnóstico precoz, han ayudado significativamente a aumentar la calidad y cantidad de vida de estos pacientes.

DIAGNÓSTICO

Tradicionalmente el diagnóstico se ha hecho determinando la excreción de cloruro en sudor, que está elevada en todos los pacientes. Además, desde que se conocen las mutaciones causantes de esta enfermedad (más de 2000 descritas hasta hoy), es también preceptivo hacer estudio genético para identificarlas en cada paciente, antes de emitir el diagnóstico definitivo. La base CFTR2 (<http://www.cftr2.org/index.php>) es la aceptada para uso diagnóstico.

El diagnóstico por cribado neonatal (CRN) se realiza desde hace años en la mayoría de los países y ha supuesto una herramienta importante para comenzar el tratamiento incluso antes de la aparición de los síntomas y para dar consejo genético precoz. Además, a medio y largo plazo, los programas de cribado neonatal llevan a una disminución de la incidencia, como resultado de la detección de portadores en la población. Para que un programa de cribado de recién nacidos sea útil, los niños con posible FQ deben tener acceso inmediato a unidades de atención especializada que cumplan con los estándares recomendados por sociedades científicas cualificadas.

En el momento actual, la mayoría de los diagnósticos se hacen a través de estos programas de cribado neonatal mediante la determinación de tripsina inmunorreactiva (TIR) y análisis genético de un panel de mutaciones. Una TIR elevada y/o la presencia de una o dos mutaciones de FQ (en

sangre recogida a las 48 horas de vida), sugieren sospecha de FQ que es necesario confirmar o descartar, completando el estudio en una unidad especializada, donde se realizará la cuantificación de cloruro en el sudor y el estudio genético extendido (secuenciación completa de genes), cuando sea necesario.

Prueba de cloruro en sudor, siempre necesario para confirmar:

- Nivel de cloruro ≥ 60 mmol/L: diagnóstico de FQ.
- Nivel de cloruro < 30 mmol/L: FQ improbable.
- Nivel de cloruro de sudor 30-59 mmol/L: estudio genético.

El diagnóstico de certeza incluye aislar 2 copias, en alelos separados, de mutaciones de FQ y, además, demostrar disfunción CFTR con niveles de cloruro en sudor iguales o superiores a ≥ 60 mmol/L (estudio realizado según estándares homologados).

No siempre es evidente el diagnóstico de FQ, al menos en las primeras visitas, y por ello ha sido necesario desarrollar una terminología homogénea para los lactantes con cribado positivo, pero que tienen resultados no concluyentes en la prueba de sudor y/o menos de dos mutaciones genéticas causantes de FQ; en Estados Unidos estos casos se agrupan bajo el epígrafe de “síndrome metabólico relacionado con CFTR” y en Europa se usa el término de “cribado positivo de FQ con diagnóstico no concluyente” (CRMS/CFSPID).

Situaciones “no concluyentes” se producen también cuando aparecen:

- Las llamadas mutación de consecuencias clínicas variables (MVCC): una mutación que, en combinación con otra mutación causante de FQ u otra mutación MVCC, puede producir FQ.
- Las mutaciones no caracterizadas o mutaciones que no están presentes en la base CFTR2 y pueden ser causa de enfermedad o de consecuencias clínicas variables o benignas.

Ante situaciones no concluyentes se debe recurrir al análisis extendido y eventualmente a pruebas complementarias especiales como la diferencia de potencial nasal. En estos casos siempre es preciso un control evolutivo en una unidad de atención especializada en FQ. El seguimiento clínico debe incluir la evaluación del aparato respiratorio (cultivo del tracto respiratorio para patógenos asociados a FQ, pruebas de función respiratoria (apropiadas a la edad del paciente), pruebas de imagen y evaluación de la función del páncreas exocrino (elastasa fecal).

TRATAMIENTO

Hasta ahora el tratamiento de la FQ se ha basado en medidas sintomáticas, encaminadas controlar la situación de infección e inflamación pulmonar (incluida fisioterapia respiratoria), mantener una correcta terapia de reemplazo enzimático en los pacientes con insuficiencia pancreática exocrina, favorecer un buen estado nutritivo y detectar y tratar precozmente las enfermedades relacionadas.

El tratamiento genético del defecto básico se busca desde que se aisló el gen en 1989, pero los ensayos clínicos no han superado las fases 1 y 2, aunque hay grupos potentes de investigación que trabajan en conseguir una terapia génica efectiva.

En los últimos cinco años, las novedades en el tratamiento incluyen la intervención en la fisiopatología de la enfermedad con el uso de nuevas medicaciones, que permiten modificar la proteína CFTR alterada. Las nuevas drogas, llamadas moduladores CFTR, tienen como objetivo mejorar la actividad de la proteína CFTR en la superficie celular, permitiendo así que funcionen los canales de cloruro bloqueados, que son la causa de los síntomas y signos de la enfermedad; esta estrategia

marca una diferencia fundamental, ya que revierte la cascada patológica y detiene el proceso de la enfermedad.

Los moduladores actuales se clasifican en dos tipos: potenciadores y correctores. Los potenciadores aumentan la apertura y el tiempo de apertura del canal de cloruro en determinadas mutaciones clase de III (“gating”) y IV y en cualquier mutación con alguna función residual. El único potenciador aprobado para uso clínico es el Ivacaftor, cuyo nombre comercial es Kalydeco®. El estudio inicial, realizado por Bonnie W. Ramsey, fue publicado en noviembre de 2011 en el *N Engl J Med*. A partir de este estudio, otros ensayos clínicos ampliaron las indicaciones de Kalydeco®, además de a las mutaciones iniciales G551D y R117H, a las 38 siguientes: Tabla 1.

| | | | | | |
|-------|-------|------------|--------|--------|----------------|
| E56K | G178R | S549R | S977F | F1074L | 2789 + 5G→A |
| P67L | E193K | G551D | F1052V | D1152H | 3272-26A→G |
| R74W | L206W | G551S | K1060T | G1244E | 3849 + 10kbC→T |
| D110E | R347H | D579G | A1067T | S1251N | |
| D110H | R352Q | 711 + 3A→G | G1069R | S1255P | |
| R117C | A455E | E831X | R1070Q | D1270N | |
| R117H | S549N | S945L | R1070W | G1349D | |

Dentro de los correctores, existen dos moléculas de primera generación, Lumacaftor y Tezacaftor, aprobadas para uso clínico, ambas en doble terapia, asociadas con Ivacaftor:

- Orkambi® (Lumacaftor + Ivacaftor), para pacientes F508del homocigotos y
- Symdeko® (Tezacaftor + Ivacaftor + dosis adicional de Ivacaftor), para pacientes F508del homocigotos y para pacientes F508del y una mutación con función residual (se conocen 27 mutaciones con función residual). (Tabla 2)

| | | | | | |
|-------|-------|------------|--------|-------------|----------------|
| E56K | R117C | A455E | S945L | R1070W | 3272-26A→G |
| P67L | E193K | F508del* | S977F | F1074L | 3849 + 10kbC→T |
| R74W | L206W | D579G | F1052V | D1152H | |
| D110E | R347H | 711 + 3A→G | K1060T | D1270N | |
| D110H | R352Q | E831X | A1067T | 2789 + 5G→A | |

*A patient must have two copies of the F508del mutation or at least one copy of a responsive mutation presented in Table 4 to be indicated.

- Orkambi® está aprobado para pacientes F508del homocigotos de 6 años y mayores desde 2016 (FDA y EMEA) y Symdeko® únicamente está aprobado por la FDA desde febrero de 2018, para pacientes F508del homocigotos y F508 del y una mutación con función residual (mutaciones con función residual: las que responden *in vitro* a Tezacaftor e Ivacaftor, 27 descritas). (Fig. 1)

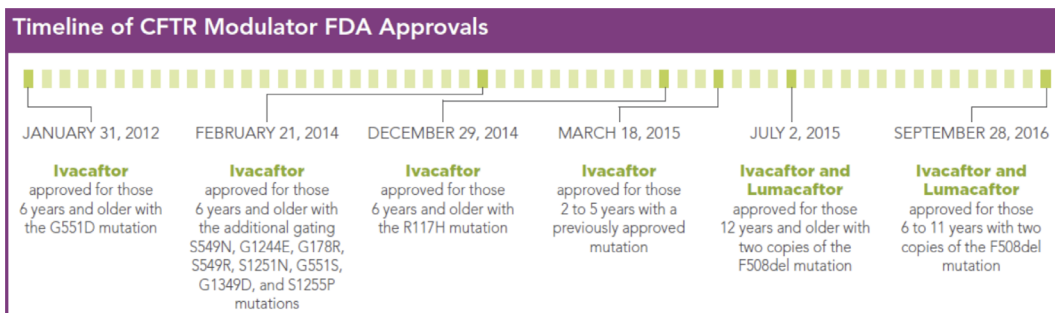


FIGURA 1.

Están en marcha ensayos clínicos con dos correctores de 2ª generación, el VX659/VX445, combinados en triple terapia: VX659 o VX445 + Ivacaftor + Tezacaftor, para pacientes F508del y mutaciones con mínima función (las que no responden *in vitro* a Tezacaftor ni a Ivacaftor, hay descritas más de 200).

Kalydeco®, Orkambi® y Symdeko® son terapias para toda la vida, por lo que su impacto en el presupuesto sanitario es grande, aunque su impacto en la salud del paciente no es igual para todas:

- Kalydeco® parece evidente que es coste/beneficio justificado, ya que normaliza la vida del paciente de forma espectacular.
- Orkambi®, sin embargo, solo proporciona una mejoría modesta en la función pulmonar, en el número de exacerbaciones pulmonares y en la calidad de vida en general.
- Symdeko® no tenemos todavía experiencia clínica, aunque hay datos que sugieren que será más efectivo que el Orkambi® tanto para los pacientes F508del homocigotos como para los portadores de F508del + mutaciones con función residual. Es probable que sustituya definitivamente a Orkambi®.

Con estas nuevas medicaciones se abre una nueva y esperanzadora etapa en el pronóstico de los pacientes con FQ.

BIBLIOGRAFÍA

- Castellani C, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros*. 2018; 17: 153-78.
- Farrell PM, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr*. 2017; 181S: S4-15.
- Wienczek JR, Lo SF. Advances in the diagnosis and management of cystic fibrosis in the genomic era. *Clinical Chemistry*. 2018 [En prensa]. doi: 10.1373/clinchem.2017.274670.

Ivacaftor

- Ramsey BW, Davies J, McElvaney NG, et al. A CFTR potentiator in patients with cystic fibrosis and the G551D mutation. *N Engl J Med*. 2011; 365: 1663-72.
- Davies JC, Wainwright CE, Canny GJ, et al. Efficacy and safety of ivacaftor in patients aged 6 to 11 years with cystic fibrosis with a G551D mutation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013; 187: 1219-25.
- De Boeck K, Munck A, Walker S, et al. Efficacy and safety of ivacaftor in patients with cystic fibrosis and a non-G551D gating mutation. *J Cyst Fibros*. 2014; 13: 674-80.

- McKone EF, Borowitz D, Drevinek P, et al. Long-term safety and efficacy of ivacaftor in patients with cystic fibrosis who have the Gly551Asp-CFTR mutation: a phase 3, open-label extension study (PERSIST). *Lancet Respir Med.* 2014; 2: 902-10.

Ivacaftor + Lumacaftor

- Konstan MW, McKone EF, Moss RB, et al. Assessment of safety and efficacy of long-term treatment with combination lumacaftor and ivacaftor therapy in patients with cystic fibrosis homozygous for the F508del-CFTR mutation (PROGRESS): a phase 3, extension study. *Lancet Respir Med.* 2017; 5: 107-18.
- Milla CE, Ratjen F, Marigowda G, et al. Lumacaftor/ivacaftor in patients aged 6-11 years with cystic fibrosis and homozygous for F508del-CFTR. *Am J Respir Crit Care Med.* 2017; 195: 912-20.
- Wainwright CE, Elborn JS, Ramsey BW, et al. Lumacaftor-ivacaftor in patients with cystic fibrosis homozygous for Phe508del CFTR. *N Engl J Med.* 2015; 373: 220-31.
- Ratjen F, Hug C, Marigowda G, et al. Efficacy and safety of lumacaftor and ivacaftor in patients aged 6-11 years with cystic fibrosis homozygous for F508del-CFTR: a randomised, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet Respir Med.* 2017; 5: 557-67.

Tezacaftor + Lumacaftor + Lumacaftor

- Taylor-Cousar JL, et al. Tezacaftor-ivacaftor in patients with cystic fibrosis homozygous for Phe508del. *N Engl J Med.* 2017; 377: 2013-23.
- Donaldson SH, Pilewski JM, Griese M, et al. Tezacaftor/Ivacaftor in subjects with cystic fibrosis and F508del/F508del-CFTR or F508del/G551D-CFTR. *Am J Respir Crit Care Med.* 2018; 197: 214-24.

Análisis de péptidos inmunotóxicos de gluten en heces para la detección de transgresiones dietéticas en pacientes celíacos. Roca M¹, Donat E^{1,2}, Crespo P¹, Masip E^{1,2}, Polo B^{1,2}, Fornes V³, Ribes-Koninckx C^{1,2}. ¹Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. ²Gastrohepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. ³Biostatistics Unit, IIS La Fe, Valencia.

Objetivos. Valorar la eficacia de la detección de péptidos inmunotóxicos de gluten (GIP) en heces, para monitorizar la adherencia a la dieta sin gluten (DSG) en pacientes con enfermedad celíaca (EC).

Material y métodos. se analizan muestras de heces de pacientes con diagnóstico de EC. Grupo 1: 31 pacientes EC, de $10,1 \pm 6,3$ (media, DS) años de edad y rango de 1-16 años, que siguen una DSG entre 4 meses y 8 años. De este grupo se recogió una muestra por paciente así como un registro dietético (RD) de los 4 días anteriores a la recogida de la misma. Grupo 2: 18 pacientes al diagnóstico de EC, el rango de edad osciló entre 1 y 11 años, media \pm DS = $5,2 \pm 3,1$ años. Se recogieron 105 muestras correspondientes al día 0 (con consumo de gluten) y los días 1, 2, 3, 4 y 5 tras el inicio de DSG. Las 136 muestras recogidas fueron analizadas mediante un método inmunocromatográfico rápido (MIR): iVYCheck GIP Stool y un ELISA: iVYLISA GIP-S (Biomedal).

Resultados. En el grupo 1, según el RD cumplimentado por los padres, la DSG fue correcta en 29/31 pacientes, registrándose consumo de gluten en 2 niños de 5 y 11 años de edad, que confesaron transgresiones voluntarias. Cuando se analizaron las muestras de heces, mediante el método ELISA se detectaron GIP en 14/31 individuos, de los que 9/14 tenían anticuerpos antitransglutaminasa (ATG2) positivos; además 3/14 comían en el mismo restaurante de comida rápida y otros 3/14 un determinado producto a base de maíz y arroz SG. Por otro lado, mediante el MIR se detectaron GIP en heces en 6 individuos, 5 con ATG2 positivos. Por último, cabe destacar un grupo de niños, en el que los padres manifestaron el temor a que no cumplieran la DSG (todos con ATG2 negativos), donde no encontramos GIP en heces por ninguno de los métodos. En el Grupo 2, se estudió la dinámica de desaparición de GIP en heces a lo largo de los días, y se comprobó que los niveles disminuyen con el paso del tiempo ($p < 0,001$) de manera no lineal ($p = 0,028$). Los niveles de GIP se reducen de forma considerable los 2 primeros días, y a partir del tercero apenas varían, ya que son cercanos o inferiores al límite de detección, en la mayor parte de los individuos. Se ha estudiado la correlación entre el consumo de gluten en el día 0 y la concentración de GIP detectados mediante ELISA. Mediante el cálculo del coeficiente de correlación de Pearson, hemos obtenido que existe una correlación positiva entre ambas variables ($r = 0,40$ IC95% [-0,01, 0,69]), de modo que a mayor gluten consumido, mayor concentración de GIP detectada mediante ELISA.

Conclusiones. Mediante ELISA, se detectaron GIP en heces en 14 pacientes con EC que seguían una DSG; y en tan solo 6 se detectaron también por MIR. Mediante ELISA y MIR se detecta GIP en heces en pacientes EC que siguen una DSG, en los que no se ha registrado consumo de gluten en los RD, confirmando la escasa utilidad de los RD para detectar transgresiones involuntarias. Según los resultados obtenidos parece que un resultado negativo por ELISA apoya el correcto cumplimiento de la DSG. La correlación entre la cantidad de gluten consumida y la recuperación de GIP en heces permitiría la detección de transgresiones dietéticas y una aproximación cuantitativa de las mismas.

Agradecimientos. Proyecto financiado por la Asociación de Celíacos y Sensibles al gluten de la Comunidad de Madrid.

Las variantes de STAT6 en interacción con los alelos del citocromo CYP2C19 predicen la respuesta a inhibidores de la bomba de protones en la esofagitis eosinofílica. Gutiérrez Junquera C¹, Fernández Fernández S², Franciosi JP³, Mougey EB³, Cilleruelo ML¹, Rayo A², Lima JJ³, Román E¹.
¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid.
²Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ³Center for Pharmacogenomics and Translational Research. Nemours Children's Health System. Orlando, Florida, EE.UU.

Objetivos. Los inhibidores de la bomba de protones (IBP) constituyen una de las modalidades de tratamiento en la esofagitis eosinofílica. Determinadas variantes alélicas del transductor de la señal y activador de la transcripción 6 (*STAT6*) se asocian con la EEO. El *STAT6* es el principal mediador de la transducción de la señal de IL-4 e IL-13, y es responsable de la activación transcripcional de *CCL26* (eotaxin-3), mediador clave de la quimotaxis de los eosinófilos. Las variantes alélicas del citocromo *CYP2C19* influyen en el metabolismo de los IBP, en concreto, *CYP2C19**17 es un alelo con ganancia de función que confiere un fenotipo metabolizador rápido. El objetivo de este estudio es evaluar la asociación de variantes genéticas *STAT6* y *CYP2C19* con la respuesta a IBP en la esofagitis eosinofílica.

Material y métodos. Extracción de DNA de biopsias esofágicas de 92 pacientes incluidos en una cohorte prospectiva de niños con esofagitis eosinofílica que recibieron tratamiento con altas dosis de IBP (2 mg·kg⁻¹·día⁻¹). Se determinaron mediante TaqMan assays los polimorfismos de nucleótido simple (SNPs) del *STAT6* (rs1059513, rs324015, rs3024974, rs841718, rs324011, rs167769, rs2598483 y rs12368672) y los alelos de *CYP2C19*, en particular la presencia de *17 sin alelos de pérdida de función compensadores (*1/*17, *17/*17).

Resultados. De los 92 niños con EEO, 57 (62 %) presentaron remisión histológica con IBP y 35 (38 %) no respondieron. Los datos demográficos y clínicos (raza, edad, género, antecedentes de atopia, disfagia, impactación alimentaria, dosis/kg de IBP), fueron similares entre los respondedores y no respondedores a IBP. Pre-tratamiento, el valor pico de eosinófilos/campo de gran aumento era significativamente mayor en los no respondedores frente a los respondedores (media (DE): no respondedores = 56 (17), respondedores = 42 (17); p = 0,030). El pico de eosinófilos/campo de gran aumento pre-tratamiento se asoció con la variante *STAT6* rs167769 (media (DE): homocigoto mayor + heterocigoto = 43(17); homocigoto menor = 76 (16), p = 0,007). En el modelo de regresión logística, tomando como covariables la raza, género, edad y dosis de IBP, las variantes *STAT6* rs324011 y *CYP2C19* *17 predecían significativamente el fallo de respuesta a IBP (> 5 eosinófilos/campo de gran aumento) (rs324011: OR = 6,12, 95 % CI [1,63, 23,0], p = 0,037; *17: OR = 8,70, 95 % CI [1,42, 53,2], p = 0,038) e interactuaban significativamente entre ellos (OR = 0,114, 95 % CI [0,0118, 1,11], p = 0,061).

Conclusión. Los niños con esofagitis eosinofílica que son portadores de *STAT6* rs167769, rs324011 o *CYP2C19**17 tienen menor probabilidad de responder al tratamiento con IBP.

Validación de un nuevo score clínico-analítico de la enfermedad de Crohn pediátrica en nuestra población: el Mini Index (*Mucosal Inflammation Non-Invasive Index*). González Pérez J, Pujol Muncunill G, Vila Miravet V, Martín de Carpi J. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIEII-P). Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. La enfermedad de Crohn ha visto aumentada su incidencia en los últimos años en la edad pediátrica. Para mejorar la selección de pacientes que requieren una ileocolonoscopia, necesitamos herramientas útiles no invasivas que nos permitan predecir la actividad endoscópica. En 2017, Turner et al, desarrollan el Mini-Index (*Mucosal Inflammation Non-Invasive Index*) como nuevo índice clínico-analítico con buena correlación con la actividad endoscópica valorada por SES-CD (*Simplified Endoscopic Activity Score for Crohn's Disease*). Nuestro estudio pretende validar en nuestra población dicho Mini-Index para su uso en la práctica clínica.

Material y métodos. Estudio analítico retrospectivo de pacientes afectados de Enfermedad de Crohn a los que se les realiza ileocolonoscopia entre los años 2015 y 2017 en un Hospital de tercer nivel. Se recogen y analizan el índice endoscópico SES-CD y el Mini-Index, el cual valora en cada paciente el tipo de deposiciones, calprotectina fecal (mg/kg), proteína C reactiva (mg/L) y velocidad de sedimentación globular (mm/hora), obteniendo un índice total de puntuación entre -3 y 25. Se emplea para su análisis el programa estadístico SPSS v.21.

Resultados. Se incluyen en el estudio un total de 96 ileocolonoscopias realizadas a pacientes afectados de enfermedad de Crohn. El 69,8% eran varones y 30,2% mujeres, con una edad media \pm SD de $13,65 \pm 2,78$. En términos globales, la media de puntuación de SES-CD fue de $13,26 \pm 9,25$ y la mediana (RIQ) del Mini-Index fue de 16,5 (10). El 15,6% presentaban una puntuación de SES-CD < 3 (remisión), el 21,9% entre 3-10 (actividad leve) y el 62,5% > 10 (actividad moderada-grave). La mediana del Mini-Index para cada grupo de SES-CD fue: -1 (7) en pacientes con SES-CD < 3, 14 (8) en SES-CD 3-10 y de 18,5 (5) en el grupo de SES-CD > 10, obteniendo diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,001$). Analizado desde el punto de vista cuantitativo, se realizó correlación de Pearson entre los valores de Mini-Index y SES-CD resultando estadísticamente significativa ($p < 0,001$; $r = 0,701$). Identificada la curación mucosa con un valor de SES-CD < 3 realizamos una curva ROC para el Mini-Index obteniendo un área bajo la curva de 0,985 ($p < 0,001$). Se obtuvo como mejor punto de corte un valor de Mini-Index < 6 ($p < 0,001$), con una sensibilidad (S) del 96,3%, especificidad (E) 100%, valor predictivo positivo (VPP) 84,37% y valor predictivo negativo (VPN) 83,3%. Situando el punto de corte del Mini-Index para curación mucosa en < 8 propuesto por Turner et al, obtuvimos los mismos resultados que con el punto de corte de < 6 ($p < 0,001$; S = 96,3%, E:100%, VPP = 84,37%, VPN = 83,3%) y similares a los presentados por dicho autor.

Conclusiones. Los resultados obtenidos en nuestro estudio corroboran al Mini-Index como una herramienta no invasiva útil en la enfermedad de Crohn pediátrica para valorar el estado inflamatorio de la mucosa con buena precisión. El Mini-Index puede ser incorporado en la práctica clínica de la enfermedad de Crohn pediátrica para ayudarnos a seleccionar aquellos pacientes que requieren una ileocolonoscopia.

Eficacia del uso de taurolidina en la prevención de bacteriemias asociadas a catéter en pacientes con nutrición parenteral domiciliaria. Germán Díaz M, de la Rosa Mordán Y, Martínez Cepas P, Moreno Villares JM. *Unidad de Nutrición Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre.*

Objetivos. Las infecciones asociadas a catéter central suponen una de las principales complicaciones derivadas del uso de nutrición parenteral domiciliaria (NPD). Hasta ahora se habían empleado diversas estrategias para prevenirlas sin demasiado éxito. Desde hace unos años contamos con un nuevo antiséptico, la taurolidina, cuya eficacia ha sido demostrada en adultos. Sin embargo, son muy pocos los estudios publicados en población pediátrica. El objetivo de nuestro estudio es analizar la eficacia de la introducción de taurolidina en un programa de NPD para prevenir bacteriemias asociadas a catéter central (BACC).

Material y métodos. El uso de taurolidina se introdujo en nuestro centro en junio de 2015, en forma del preparado comercial TauroLock™-Hep500. Desde entonces se emplea para sellar el catéter de aquellos pacientes que hayan tenido > 1 episodio de BACC previo o en aquellos pacientes que consideramos de alto riesgo de infección (ej. inmunodeprimidos). En este estudio retrospectivo hemos comparado la tasa de BACC en un período de 30 meses previo a la introducción de la taurolidina en nuestra práctica clínica (de enero/2013 a junio/2015) frente a la tasa de infección en un período de 30 meses posterior a su introducción (de junio/2015 a enero/2018). Se definió BACC por la presencia de fiebre ($T^a > 38^{\circ}\text{C}$) junto con un hemocultivo central positivo.

Resultados. Durante el período de estudio 13 pacientes recibieron NPD (5 por síndrome de intestino corto, 4 por diarrea crónica, 3 por trastornos de la motilidad y 1 por una fistula pancreática). Se registraron un total de 39 episodios, 21 en el primer período y 18 en el segundo, con 4.178 días totales de NPD en el primer período y 5.344 en el segundo. La mediana de duración de los catéteres fue de 87 días (p25:22,5; p75:355) en el primer período y de 143 días (p25: 70; p75: 442) en el segundo. 5 pacientes recibieron sellados con taurolidina en el segundo período, 4 por bacteriemias previas y 1 por ser una paciente inmunodeprimida. En todos los pacientes la duración del sellado fue de 12-16 horas/día, durante el tiempo que no recibían NP. La tasa de BACC fue de 2,39 episodios/1.000 días de NPD antes de la introducción de la taurolidina frente a 0,93 episodio/1.000 días de NPD tras su introducción (p: 0,075). Durante el primer período se detectaron 14 BACC (5 por *S. aureus*, 3 por *S. epidermidis*, 3 por *P. aeruginosa*, 1 por *Klebsiella*, 1 por *Candida albicans* y 1 por *C. diphtheriae*). En el segundo período se detectaron 5 BACC (3 por *S. aureus*, 1 por *S. Hominis* y 1 por *Candida albicans*). De los 5 pacientes en los que se realizó sellados con taurolidina, tan solo 1 presentó BACC.

Conclusiones. Nuestro estudio presenta varias limitaciones: el diseño es retrospectivo y el tamaño de la muestra es reducido, lo que ha podido contribuir a que la diferencia observada en la tasa de BACC no sea significativa. Aún así, consideramos que el uso de taurolidina puede ser eficaz en la prevención de BACC en pacientes con NPD, especialmente en aquellos considerados de riesgo, como aquellos que ya hayan tenido uno o varios episodios previos de BACC o pacientes inmunodeprimidos.

Seguridad y eficacia de un nuevo protocolo de suplementación con vitamina D en pacientes con fibrosis quística.

González Jiménez D¹, Garriga García M², Serrano Nieto MJ³, García Romero R⁴, Álvarez Beltrán M⁵, Expósito de Mena H⁶, Crehuá Gaudiza E⁷, Muñoz Codoceo R⁸, Suárez Cortina L⁹, Martínez Costa C⁷, Fernández Cebrián S¹⁰, Díaz Martín JJ¹, Bousoño García C¹, Mangas Sánchez C¹.
¹Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Oviedo. ²Unidad Fibrosis Quística. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ³Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Carlos Haya. Málaga. ⁴Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. ⁵Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ⁶Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital de Salamanca. ⁷Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico de Valencia. ⁸Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid. ⁹Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. H.U. Ramón y Cajal. Madrid. ¹⁰Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Objetivos. A partir de las guías Norteamericana y Europea de Fibrosis Quística (FQ) recientemente publicadas, desde el grupo de trabajo de la SEGHNP se ha diseñado un protocolo de suplementación en pacientes con deficiencia de vitamina D. Nuestro objetivo fue conocer si su implantación es segura y eficaz, así como, describir cuáles fueron los factores pronósticos relacionados con el fracaso del tratamiento.

Material y métodos. Estudio experimental no aleatorizado ni controlado multicéntrico prospectivo, en pacientes con FQ estables y con niveles de vitamina D < 30 ng/ml. Con el objetivo de alcanzar niveles entre 30 y 100 ng/ml se administraron dosis crecientes de vitamina D (entre 800 y 10.000 UI/día cada 3 meses, según la edad) durante 12 meses. Al inicio y a los 12 meses se analizó la función pulmonar y la inflamación intestinal con calprotectina fecal. A los 3, 6, 9 y 12 meses se cuantificaron las exacerbaciones pulmonares, así como los niveles de 25 OH vitamina D, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina (FA) y PTH. Análisis estadístico: Regresión logística binaria con ajuste multivariante. Los resultados se expresan como mediana y rango entre paréntesis.

Resultados. Se incluyeron 41 pacientes: 12 (29%) tenían niveles deficientes (< 20 ng/ml) y 29 de ellos (71%) tenían niveles insuficientes (20-30 ng/ml). El 44% eran niños, la mediana de edad fue 10 (0,5-39,3) años. Un 39% eran homocigotos para F508del, el 22% eran suficientes pancreáticos (SP) y el 53% fueron diagnosticados mediante cribado. Dos pacientes (4,8%) tuvieron que retirarse del estudio por observar niveles de 25 OH vitamina D > 100 ng/ml a los 3 meses sin encontrarse en ninguno de ellos signos clínicos ni analíticos de hipercalcemia. Tras 12 meses de seguimiento constatamos un incremento de la dosis de vitamina D: 1.591 (IC 95%: 1.280-1.902) vs. 2.876 (IC 95%: 2.187-3.565) UI/día (p = 0,0006) y de los niveles 25 OH vitamina D: 22,4 (IC 95%: 21,2-23,7) vs. 30,6 (IC 95%: 27,3- 33,9) ng/ml (p < 0,0001). Sin embargo únicamente el 43% alcanzaban niveles suficientes, un 14% mantenía niveles deficientes y un 43% insuficientes. Entre los factores de riesgo del fracaso del tratamiento observamos: dosis altas de vitamina D al inicio y presencia de esteatorrea, sin embargo únicamente este último se mantuvo en el análisis multivariante OR: 7,5 (IC 95%: 1,04-54,13) (p = 0,046). También se observó una disminución de la calprotectina sin alcanzar significación estadística 143 (IC 95% 8-277) vs. 49 (IC 95% 7- 91) µg/g (p = 0,1). No se observó asociación con la función ni las exacerbaciones pulmonares.

Conclusiones. 1) El protocolo diseñado aumenta los niveles de 25 OH vitamina D, sin embargo no siempre resulta eficaz para alcanzar niveles óptimos de dicha vitamina. 2) El incremento de la dosis de vitamina D sin una correcta optimización de la función pancreática exocrina no parece útil para mejorar el estatus vitamínico en estos pacientes. 3) Cuando se realizan incrementos de vitamina D, se deben monitorizar sus niveles séricos, así como investigar la presencia de signos clínicos y analíticos de hipercalcemia.

Metilación de DNA en enfermos celíacos y hermanos sanos con similar HLA de riesgo. Proyecto EpiEC. Nogueira López J¹, Aznal Sainz E^{1,2}, Malumbres Chacón M¹, Sánchez Martínez I¹, Bandrés Elizalde E^{1,2}, Molerés A³, Campián Zabalza J³, Sánchez-Valverde F^{1,2}. ¹Servicio de Pediatría. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. ²Grupo de Estudio en Nutrición y Digestivo Infantil de Navarra. (GENDINA). NAVARRABIOMED-IDISNA. Pamplona. ³Making Genetics. Noain. Navarra.

Introducción. Es bien conocida la asociación entre la enfermedad celíaca (EC) y determinados alelos de riesgo de los genes que codifican para las moléculas HLA de clase II. No obstante, hasta el 30 % de la población general es portadora de esos alelos y solo 1/30 presentará la enfermedad. Es por tanto necesaria la participación de otros factores, además de los genéticos, para desarrollar la enfermedad celíaca. La Epigenética puede ser el “puente” entre genética y ambiente que dé respuesta a la pregunta de cuál es la razón de que ese 1 de 30 pierda la tolerancia al gluten y desarrolle una EC.

Objetivo. El objetivo del estudio es identificar marcadores epigenéticos que puedan estar implicados en el desarrollo de enfermedad celíaca y que permitan detectar a los sujetos genéticamente predispuestos que la presentarán.

Material y métodos. Estudio de casos y controles con un total de 16 sujetos (8 parejas de hermanos). Los miembros de cada pareja presentan el mismo haplotipo de alto riesgo para enfermedad celíaca (DR3-DQ2/DR3-DQ2 o DR3-DQ2/DR7-DQ2), pero uno de ellos padece la enfermedad (caso) y el otro no la ha desarrollado por el momento (control). TÉCNICA: Tipo de Array: Illumina/Infinium MethylationEPIC Kit – Illumina. Se compara en muestras de sangre mediante microarrays epigenéticos los patrones de metilación de genes entre casos y controles. Se corrigen los resultados por sexo y edad, considerando relevantes diferencias en la metilación mayores del 10 % entre ambos grupos.

Resultados. Se detectan un total de 188 sitios CpG (donde una citosina es seguida por una guanina) con diferencias significativas ($p \leq 0,05$) en la metilación entre casos y controles (18 hipermetilados y 170 hipometilados). Los 10 más relevantes presentan diferencias de metilación mayores del 15 %, entre los que se incluyen 3 sitios CpG hipermetilados en los casos y que se localizan en 3 genes diferentes: MYO3B (cromosoma 2), SLC7A5 (cromosoma 5) y DGK1 (cromosoma 7) y que pueden estar en relación con problemas de tolerancia inmunológica

Conclusiones. 1) Las diferencias en la metilación de genes podrían estar implicadas en la fisiopatología de la enfermedad celíaca y/o ayudar a detectar a las personas genéticamente predispuestas que la desarrollarán. 2) En nuestro estudio se ha detectado en una cohorte de pacientes con genética de alto riesgo para celiaquía un total de 188 sitios CpG con diferencias significativas en la metilación entre individuos celíacos y hermanos sanos con el mismo HLA de riesgo. 3) Son necesarios estudios con una muestra mayor para confirmar estos hallazgos.

Efecto de la intervención nutricional con alimentación saludable en pacientes pediátricos con síndrome de intestino irritable. Suárez M, Díaz JJ, Jiménez S, Bousoño C. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias.*

Objetivos. Determinar si una alimentación saludable *per sé* es capaz de mejorar los síntomas gastrointestinales de los pacientes pediátricos con Síndrome de Intestino Irritable (SII), sin tener que llegar a realizar una dieta baja en oligosacáridos, disacáridos, monosacáridos y polioles fermentables (FODMAPs).

Material y métodos. Estudio de intervención nutricional prospectivo. Se incluyeron los pacientes pediátricos con diagnóstico de SII de acuerdo a los Criterios de Roma IV atendidos en la unidad de Digestivo Infantil de un Hospital de tercer nivel, desde febrero del 2016 hasta marzo del 2017. Inicialmente, se realizó una valoración nutricional y un cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica para el SII (PedsQL). Posteriormente se realizó una intervención nutricional consistente en instruir en hábitos de alimentación y estilo de vida saludable basada en las recomendaciones del Plato para Comer Saludable de la Escuela de Salud Pública de Harvard. La encuesta de calidad de vida se repitió tras 2 meses de intervención nutricional. Los datos fueron analizados con el programa SPSS 20.0.

Resultados. De los 26 pacientes diagnosticados, 2 fueron excluidos del estudio, 1 por vivir fuera y otro por ser diagnosticado de Enfermedad de Crohn. De los 24 restantes, 3 no reanudaron por desaparición de su dolor abdominal. La muestra final se compuso de 21 pacientes, 12 niñas y 9 niños con edad media de 10,6 años (5-14 años). Los pacientes con SII presentaban una alimentación desequilibrada, mostrando un exceso de ingesta de azúcares simples, grasas saturadas y sal junto con un déficit de fibra. En el cuestionario PedsQL para SII, realizado al inicio del estudio, la media de puntuación fue de 74,87 sobre 100 puntos. Una vez realizada la intervención nutricional, se observó un aumento de 8,07 puntos (IC del 95 %: 2,7-13,41; $P = 0,005$). Asimismo, se observó una pérdida de peso no significativa en los pacientes con sobrepeso y obesidad (disminución del *Z-score* de IMC 0,62 DE, IC del 95 %: -0,05-1,28; $P = 0,68$). Por otro lado, se consiguió modificar los hábitos dietéticos de los participantes, con un aumento de consumo de hidratos de carbono complejos integrales, frutas y verduras, así una disminución de azúcares simples a expensas de disminuir el consumo de alimentos superfluos.

Conclusiones. La educación nutricional impartida por un dietista-nutricionista modifica los hábitos alimentarios de los pacientes pediátricos con SII. La alimentación saludable resulta eficaz para mejorar los síntomas gastrointestinales en pacientes pediátricos con SII, sin requerir la exclusión de FODMAPs de su dieta, pudiendo estar en relación con un descenso del consumo de azúcares añadidos, los cuales potencian el dolor abdominal y resto de síntomas relacionados con el SII.

Salbutamol oral como tratamiento de las impactaciones alimentarias en la esofagitis eosinofílica. ¿Una alternativa a la endoscopia? Rodríguez Sánchez A¹, Camargo Santacruz C², Montoya-Villa D², Sánchez Pérez MM³, Vila Miravet V², Pujol Muncunill G², Pinillos Pisón S², Martín De Carpi FJ². ¹*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena.* ²*Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.* ³*Servicio de Pediatría. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. La impactación alimentaria es una de las manifestaciones clínicas más frecuentes de la esofagitis eosinofílica (EE) precisando a menudo una gastroscopia urgente para su resolución. Recientemente se ha descrito en la literatura el uso del salbutamol vía oral para el tratamiento de las mismas. Aunque el mecanismo no es bien conocido, la eficacia se atribuye a una relajación de la musculatura lisa esofágica por su acción agonista B2 adrenérgica. Nuestro objetivo es analizar la eficacia del salbutamol oral como tratamiento de primera línea en pacientes con diagnóstico y/o sospecha de EE que acuden por episodio de impactación alimentaria.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo entre junio 2016 y enero 2018. Desde junio de 2016 se inició en nuestro centro la opción de administrar salbutamol oral como tratamiento inicial en los pacientes que acudían a urgencias por episodio de impactación alimentaria con sospecha y/o diagnóstico de EE. Previa consulta con el endoscopista de guardia se administraba salbutamol oral (0,15 mg/kg) disuelto en 2 cc de SF. Tras observación clínica se decidía realizar o no endoscopia en caso de persistencia de la sintomatología.

Resultados. Durante el período de estudio, 12 pacientes consultaron en el servicio de urgencias por impactación. En 9 de ellos se realizó prueba terapéutica con salbutamol oral, 5 con diagnóstico previo de EE y 4 con sospecha de EE posteriormente confirmada. Uno de los pacientes se trató en dos ocasiones. Las edades estaban comprendidas entre los 6 y los 16 años, siendo el 77% de ellos varones. El tiempo medio de impactación cuando consultaron en urgencias era de 140 minutos (rango 30-300 min). La eficacia del tratamiento fue del 80% (8/10 administraciones) con un tiempo medio de resolución de los síntomas de 80 minutos (en la mayoría inferior a 60 minutos). Ninguno de los pacientes presentó efectos secundarios tras la administración de salbutamol oral. Uno de los pacientes no respondedores el episodio de disfagia aguda se produjo tras la ingesta de un comprimido de paracetamol. En la endoscopia se objetivó patrón endoscópico subestenotante que podría justificar la no respuesta al tratamiento. El otro paciente no respondedor presentaba una EE refractaria a las diferentes opciones terapéuticas ensayadas previamente (IBP, dieta y budesonida deglutida).

Conclusiones. El salbutamol es un fármaco bien conocido y ampliamente usado en la práctica clínica habitual. Su uso vía oral en el tratamiento de la EE no está bien documentado todavía. A la vista de nuestros resultados, la administración de salbutamol oral parece ser una opción segura y efectiva en el tratamiento de las impactaciones en pacientes con diagnóstico o sospecha de EE, ahorrando la necesidad de realizar gastroscopia urgente. Serán necesarios más estudios para aclarar si puede ser una alternativa terapéutica, cual es la dosis óptima, cual es el tiempo de observación para determinar respuesta o fallo terapéutico, los efectos secundarios y posibles contraindicaciones, si existieran.

Programa de antibioticoterapia parenteral en domicilio en una Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico. Juampérez J¹, Quintero J¹, Julio E¹, Fernández A², Vidal L³, Melendo S⁴, Mayola S¹, Segarra O¹. ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, ²Servicio de Farmacia, ³Enfermera Gestora de casos de Trasplante Pediátrico, ⁴Unidad de Patología Infecciosa e Inmunodeficiencias de Pediatría. Hospital Vall d'Hebron.Barcelona.

Objetivo. Los programas de antibioticoterapia parenteral en domicilio (OPAT) han aumentado en pediatría en los últimos años. Respecto a la hospitalización, ofrecen una serie de beneficios para el paciente (ambiente domiciliario, conciliación familiar) y para el sistema sanitario (reducción de costes), pero también conllevan ciertos riesgos (manipulación acceso venoso, riesgo asociado al empleo de fármacos en domicilio). El objetivo de este estudio es analizar los datos de los pacientes de nuestra Unidad que han recibido OPAT y calcular el balance económico derivado del mismo.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de la base de datos prospectiva de la Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico de nuestro centro. Inclusión de los pacientes desde el inicio del programa de OPAT de nuestra Unidad en agosto de 2015 hasta la actualidad. Se instruyó a las familias en la administración del tratamiento y en el cuidado del acceso intravenoso (iv). Durante la duración de la OPAT, el paciente debía acudir al menos semanalmente a control clínico y analítico en Consultas Externas.

Resultados. Se realizaron 34 episodios de OPAT en 20 pacientes (7 mujeres), 18 en niños trasplantados y 16 en pacientes con atresia biliar (6 en lista de trasplante). La edad al inicio de la OPAT fue de 4,05 años (1,25-8,4), realizándose una mediana de 10 días de antibiótico (ATB) iv en domicilio (6,75-14), y siendo el episodio más largo de 218 días. El 73 % de los casos (25/34) requirió monoterapia, siendo la Piperacilina-Tazobactam (16) el ATB más usado. En 8 casos se utilizó biterapia y en uno triterapia. El acceso iv más utilizado fue el Midline (15), seguido de la vía periférica (9), catéteres centrales de acceso periférico (7) y vías centrales (3). En 21 casos de monoterapia se utilizó el dispositivo de administración Intermate®. En 11 episodios (tratamiento con glucopéptidos o varios fármacos) se instruyó a las familias en el manejo de bombas de perfusión iv, y en 2 casos se combinaron ambos métodos. No se registró ninguna complicación grave asociada a la OPAT, y en 21/34 (62 %) de los casos no hubo incidencias. Se registraron 15 complicaciones leves (11 relacionadas con el acceso venoso y 4 relacionadas con el ATB/evolución), que dieron lugar a 9 visitas en el Servicio de Urgencias, 4 visitas extra en Consultas Externas y 4 ingresos hospitalarios. En 3 de los 4 ingresos el motivo fue ajeno a la OPAT (descompensación ascítica, infección respiratoria aguda por adenovirus, gastroenteritis aguda por rotavirus), con un ingreso para recambio de Midline en paciente < 1 año. En 30/34 (88 %) episodios se completó la pauta prevista, en 2 se completó vía oral (2 y 3 días) y en 2 se decidió suspender (correcta evolución clínica y analítica a falta de 2 y 4 días). No se ha hallado relación entre el número de complicaciones y la utilización de las diferentes vías de acceso, dispositivos de administración o tipo/número de ATB. Estos 34 episodios de OPAT han supuesto al hospital un ahorro de 282.095€ según nuestro estudio de minimización de costes. Todas las familias de los pacientes que han recibido OPAT han mostrado su preferencia por esta opción respecto a la hospitalización.

Conclusiones. Los pacientes que han recibido OPAT presentan una correcta evolución, con una baja tasa de complicaciones, todas ellas leves.

Calprotectina fecal como marcador de patologías graves digestivas y extradigestivas en neonatos prematuros. El intestino, diana y amplificador de la respuesta inflamatoria sistémica.

Mantecón Barranco M, Sánchez Pérez M, Ferrer Rojo S, Díaz Parra S, Delgado Martín B, Serrano Nieto J, Navas López VM, Blasco-Alonso J. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. La calprotectina fecal (CF) se ha propuesto como marcador inflamatorio en adultos y niños, habiendo sido documentados niveles elevados en neonatos a término sanos y más recientemente en pretérminos (RNPT). Sin embargo hay escasos datos sobre su cinética en el primer mes de vida y su relación con la patología grave (principalmente infecciones sistémicas o el distrés intestinal). Determinar los niveles normales de CF en RNPT y correlacionarlos con el tipo de alimentación, la edad gestacional y el peso al nacimiento, así como comprobar si las cifras se elevan días antes del diagnóstico de alteraciones intestinales inflamatorias y procesos infecciosos sistémicos.

Material y métodos. Estudio clínico-analítico observacional longitudinal prospectivo, mediante selección aleatorizada de RNPT ≤ 35 s de edad gestacional, de los cuales se recogió muestras de heces a los 4, 8, 15, 30, 60, 90 días de vida para determinación de calprotectina fecal ($\mu\text{g/g}$ de heces, CALPREST® de Eurospital). Se consideró enfermedad significativa para nuestro estudio la presencia de sepsis clínica o bioquímica o de distrés intestinal (enterocolitis necrotizante o no). Se han recogido todas las variables de interés de la historia clínica de cada paciente. Se consideró lactancia materna predominante si más de un 80 % de las tomas diarias es de lactancia materna (Tabla).

TABLA

| | Día 4 | Día 8 | Día 15 | Día 30 | Día 60 |
|----------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|
| Sanos | 279,83 (183,32) | 187,85 (161,42) | 207,22 (163,53) | 174,96 (144,33) | 165,30 (101,48) |
| Enfermos | 647,14 (292,23) | 453,58 (277,26) | 594,96 (396,98) | 730,80 (629,90) | 260,00 (-) |
| p | 0,0001 | 0,001 | 0,0001 | 0,021 | - |

Resultados. Se recogieron 369 muestras de heces de 114 RNPT. La edad gestacional media era de 30,26 ($\pm 2,38$) semanas, con un peso medio al nacimiento de 1.376,90 ($\pm 429,16$) gramos. 72 niños no padecieron ningún episodio de deterioro, habiendo un total de 76 procesos patológicos en 42 neonatos (36,8 % de los RNPT). No existen diferencias estadísticamente significativas entre los RNPT sanos según se alimenten con leche materna o fórmula adaptada, ni existe diferencia entre los de diferente EG, salvo entre los de peso al nacimiento ≥ 1.500 g o < 1.500 g a los 8 días de vida (321,05 \pm 193,01 vs. 169,67 \pm 134,22 respectivamente). La calprotectina media en los RNPT sanos es significativamente menor que en los afectados de enfermedad, tanto 2-3 días antes como durante el diagnóstico de la misma, siendo diferencias estadísticamente significativas entre los 4 y los 30 días, entre los 4 y los 15 y los 8 y los 15.

Conclusiones. Se observa una media de calprotectina elevada en todos los casos, siendo mayor en los primeros 4 días de vida de forma significativa, con descenso leve posterior y estabilización durante los primeros meses. Durante las enfermedades intercurrentes, tanto infecciones sistémicas como cuadros de distrés intestinal, se eleva la CF antes de la aparición de síntomas o de la elevación de reactantes de fase aguda y tras la mejoría permanece 8-10 días elevada. Es posible su uso como predictor de patología digestiva y sistémica en neonatos pretérminos.

Valoración de función adrenal en pacientes con esofagitis eosinofílica y tratamiento prolongado con glucocorticoides deglutidos. Rodríguez Manchón S¹, Domínguez Ortega G¹ Babelo Ruano I¹, Martínez Ibeas MA¹, Pozo Román J², Cañedo Villaroya E¹, Pedrón Giner C¹, Muñoz Codoceo RA¹. ¹Servicio de Pediatría, Sección de Gastroenterología y Nutrición; ²Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Valorar la función adrenal en pacientes con Esofagitis Eosinofílica (EEO) en tratamiento prolongado con glucocorticoides deglutidos (GCD) mediante el empleo del test de estimulación con dosis estándar de ACTH (TES). Estudios previos en este tipo de pacientes muestran prevalencias de insuficiencia adrenal (IA) entre 4,7 y el 65,5 %.

Material y métodos. Estudio prospectivo de la función adrenal en pacientes con EEO < 18 años en tratamiento con GCD durante > 3 meses, dentro de un procedimiento de seguridad realizado en un hospital de tercer nivel a partir de Junio de 2016. Se incluyeron pacientes en tratamiento con Budesonida Oral Viscosa (BOV) o Propionato de Fluticasona (PF) en MDI (Flixotide®) o en solución nasal (Flixonase®) mediante administración oral. Se empleó el TES con 250 µg de Synacthen® (análogo sintético de ACTH). Se consideró que la función adrenal era normal cuando los niveles de cortisol a los 60 minutos de la administración de ACTH eran > 18 µg/dl (500 nmol/L) o cuando el incremento absoluto respecto al nivel basal era > 7 µg/dl (190 nmol/L). Se revisaron las características clínicas, analíticas e histológicas durante el tratamiento con GCD. Se definió como enfermedad activa la presencia histológica en biopsias esofágicas de ≥ 15 eosinófilos por campo de gran aumento (CGA). El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS versión 22.

Resultados. Se incluyeron 12 pacientes, 10 (83 %) varones, con edad media al diagnóstico de 10,8 años (rango 6-16). Los síntomas más frecuentes al diagnóstico fueron disfagia en 6 (50 %), impactación alimentaria esofágica y vómitos en 5 (41,7 %) y dolor abdominal y estancamiento ponderal en 4 (33,3 %). Todos tenían historia de atopia. Dos (16,7 %) recibían GC inhalados para tratamiento de asma. Todos habían recibido previamente tratamiento con inhibidores de la bomba de protones a dosis elevadas (2 mg/kg/día) > 8 semanas, 11 (91,7 %) sin respuesta clínica ni histológica y 1 (8,3 %) con respuesta transitoria. Todos realizaron previamente dietas de exclusión alimentaria con mal control de la enfermedad. La duración media de tratamiento con GCD fue de 6,79 meses (4,27-9,93). Cinco (41,7 %) recibieron tratamiento con BOV y 7 (58,3 %) con PF: 5 en MDI (Flixotide®) y 2 en solución nasal (Flixonase®) mediante administración oral. Las dosis de BOV fueron de 0,5 mg/ 12 horas en 1 (20 %) y de 1 mg/12 horas en 4 (80 %). Las dosis de PF fueron de 250 µg/12 horas en 1(14,3 %), 400 µg/12 horas en 2(28,6 %) y 500 µg/12 horas en 4(57 %). Se detectó EEO activa en 2 (16,7 %), los 2 en tratamiento con PF en MDI (Flixotide®). Ninguno de nuestros pacientes presentaba síntomas sugerentes de IA y todos presentaron resultados normales en el TES. La media de cortisol pico fue de 19,8 µg/dl (15-27,5) con un incremento medio de 7,79 µg/dl (DE 3,5). En el grupo de BOV la media de cortisol pico fue de 20,68 µg/dl (15-27) y en el de PF de 18,9 µg/dl (15-25).

Conclusiones. Los pacientes estudiados con EEO y tratamiento prolongado con GCD presentaron una función adrenal normal medida mediante el TES. Este es el primer estudio que utiliza el TES para valorar la función adrenal en estos pacientes. No se detectaron diferencias entre los pacientes con BOV y PF. El TES podría considerarse como alternativa a otros métodos de valoración de la función adrenal menos accesibles y con más dificultades técnicas. Nuestra principal limitación radica en el pequeño tamaño de la muestra estudiada que impide la extrapolación de nuestros hallazgos.

Esofagitis eosinofílica e inmunoterapia oral a alimentos. Eficacia del tratamiento médico. Fernández-Fernández S¹, Rayo Fernández A¹, Borrell Martínez B¹, Echeverría Zudaire L², Bellón Alonso S², Quevedo Teruel S², Bracamonte Bermejo T². ¹Gastroenterología y Nutrición Infantil, ²Neumología y Alergia Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid.

Objetivos. Recientemente se han descrito un aumento de casos de esofagitis eosinofílica (EoE) entre los pacientes sometidos a tratamiento con inmunoterapia oral a alimentos (ITO). El objetivo de nuestro estudio es determinar la prevalencia de EoE en nuestra cohorte de pacientes con ITO, su manejo y evolución posterior.

Pacientes y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyen todos niños con alergia a la leche y al huevo que han sido sometidos a una ITO con estos alimentos en los últimos doce años. Los pacientes fueron remitidos para valoración por Gastroenterología infantil por signos y/o síntomas gastrointestinales durante o tras ITO. En todos los casos con sospecha de organicidad, se realizó estudio endoscópico, tomando biopsias de esófago, estómago y duodeno.

Resultados. Entre el año 2006-2018 se ha realizado ITO a 156 niños (116 con leche de vaca y 40 con huevo). Durante este tiempo, 13 de ellos han sido diagnosticados de EoE, lo que supone un 8,3 % del total. El 69 % fueron varones y la media de edad al diagnóstico fue de 10,3 años (3-17 años), todos tenían antecedentes de atopia y 5 alergia alimentaria múltiple. El diagnóstico de EoE se llevó a cabo tan solo en dos casos durante la fase de inducción de la ITO, por vómitos incoercibles. En los 11 pacientes restantes el tiempo medio de diagnóstico tras finalizar la ITO fue de 3,25 años, siendo la disfagia el síntoma de presentación más frecuente seguido del dolor abdominal y los vómitos. En cuanto al tratamiento y evolución se ha realizado un seguimiento en 11 de los 13 pacientes. Inicialmente se decide retirar el alimento tan solo en los casos cuyo diagnóstico fue coincidente con el transcurso de la ITO, sin conseguir la remisión clínica ni histológica solo con la exclusión del alimento, siendo necesario tratamiento médico posterior. De los 11 pacientes, en 7 (63,6 %) se ha obtenido una remisión histológica a corto plazo tras tratamiento con altas dosis de inhibidores de la bomba de protones (IBP). Tras un seguimiento a largo plazo en 6 casos, se mantiene la remisión en 4 de ellos. Uno de los pacientes con recaída a largo plazo, alcanzó la remisión tras tratamiento con corticoides deglutidos y en el otro se procedió a la retirada del alimento tras nuevos síntomas digestivos relacionados directamente con su ingesta, estando en espera de la evolución histológica. En otros tres pacientes se consiguió la remisión con corticoides deglutidos, después de fallo de tratamiento con IBP.

Conclusión. En nuestra serie hemos obtenido una alta prevalencia de EoE (8,3 %) entre los pacientes sometidos a ITO. En base a nuestros datos, y aunque se trata de una muestra limitada, el tratamiento médico parece efectivo para el tratamiento de la EoE en ellos sin necesidad de la retirada del alimento implicado en la ITO. Dadas las características de estos pacientes, conviene valorar individualmente las opciones de tratamiento médico, a fin de intentar mantener la inmunoterapia oral para mejorar su calidad de vida y evitar reacciones alérgicas graves.

Clínica, diagnóstico y manejo de la enterocolitis inducida por proteínas alimentarias (FPIES) en nuestro país. Resultados de un estudio multicéntrico. Díaz Martín JJ¹, Espín Jaime B², Segarra Cantó O³, Domínguez Ortega G⁴, Blasco J⁵, Cano B⁶, Rayo A⁷, Moreno A⁸. ¹Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. ²Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla. ³Hospital Universitario Vall de Hebrón, Barcelona. ⁴Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid. ⁵Hospital Regional Universitario de Málaga. ⁶Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid. ⁷Hospital Severo Ochoa, Leganés. ⁸Complejo Hospitalario Universitario, A Coruña.

Objetivos. Describir las características clínico-epidemiológicas y de manejo de los casos de enterocolitis inducida por proteínas alimentarias (FPIES) en España.

Material y métodos. Estudio retrospectivo observacional multicéntrico. Se recogen los casos de FPIES diagnosticados en la unidades de atención especializada a lo largo del año 2017 en España de acuerdo a los criterios diagnósticos internacionales recientemente publicados. Los datos fueron recolectados y administrados utilizando la herramienta de captura de datos electrónicos REDCap¹, alojada en la web de la Sociedad (www.seghnp.org). Los datos fueron exportados y analizados con SPSS 20.0.

Resultados. Se recogieron un total de 120 pacientes (53,3% varones) procedentes de 13 cc.aa. La mayoría fueron formas agudas (111) de gravedad leve-moderada (76,7%). Los alimentos más frecuentemente implicados fueron leche (48/120), pescado (38), huevo (13) y arroz (12), siendo la soja responsable en un único caso. En un 15,8% hubo más de un alimento responsable, incluyendo un caso con 8 alimentos implicados. La edad de presentación fue menor en los FPIES por leche de vaca (LV) que en los casos por sólidos (mediana 5 vs. 13,6 meses $p = 0,0001$). Vómitos, palidez y comportamiento alterado fueron los síntomas más frecuentemente observados en las formas agudas, estando presentes en el 88,3% de los casos. Por el contrario, se observaron con mayor frecuencia en los casos crónicos diarrea (70%), distensión abdominal (40%) y sangre en heces (40%). Un 20,7% de las formas agudas presentaron acidosis metabólica y 4 casos presentaron valores de metahemoglobina superiores al 1%. En 12 casos por LV (27,9%), las IgE específicas fueron positivas ($> 0,35$ KU/L) para al menos una de las proteínas de LV, siendo la betalactoglobulina la más frecuentemente encontrada. Se realizó provocación diagnóstica en un 18,9% de las formas agudas frente a un 44,4% de las crónicas. En relación al manejo terapéutico, se utilizó ondansetrón en el 34,7% de los casos. Se usaron corticoides en 5 pacientes con cuadros agudos y uno crónico. Siete pacientes fueron tratados con antibióticos por sospecha de proceso infeccioso. En 4 casos se utilizó adrenalina, todos ellos presentaban hipotensión. La mayoría de los casos por LV fueron tratados con fórmulas extensamente hidrolizadas (69,8%). Se utilizó fórmula elemental en un 17,6% de los casos leve/moderados frente a un 33,3% de las formas graves. En 21 casos por LV se permitió continuar con leche materna (LM) con exclusión de lácteos de la dieta de la madre y en 7 más se permitió LM sin restricciones.

Conclusiones. La FPIES es una enfermedad frecuentemente seguida en nuestras unidades. A diferencia de otras series publicadas, destaca el gran número de casos por pescado. Es preciso mejorar en el diagnóstico sobre todo en las formas crónicas. El mayor conocimiento y la difusión de los criterios de consenso internacional, permitirá una mejor caracterización de los casos y una estandarización de su manejo.

Bibliografía. Paul A. Harris, Robert Taylor, Robert Thielke, Jonathon Payne, Nathaniel Gonzalez, Jose G. Conde, Research electronic data capture (REDCap) - A metadata-driven methodology and workflow process for providing translational research informatics support, *J Biomed Inform.* 2009 Apr;42(2):377-81.

Factores predictivos de respuesta a la nutrición enteral exclusiva en niños con enfermedad de Crohn de reciente diagnóstico. Estudio PRESENCE. Moriczi M¹, Pujol Muncunill G², Jiménez Treviño S³, Viada Bris JF⁴, Peña Quintana L⁵, Rodríguez Martínez A⁶, Rosell Camps A⁷, Armas H⁸, Rodríguez Rubio S⁹, González de Caldas R¹⁰, Rodríguez Salas M¹⁰, Balmaseda Serrano E¹¹, Donat E¹², Bodas Pinedo A¹³, Vaquero E¹³, Vecino Lopez R¹⁴, Moreno Álvarez A¹⁵, Sanchez C¹⁶, Tolín Hernani M¹⁶, Gutiérrez Junquera C¹⁷, Martín Torres N¹⁸, Eizaguirre Arocena FJ¹⁹, García Peris M²⁰, Medina Benita E²¹, Fernández Caamaño B¹⁴, Vegas Álvarez AM²², Crespo Valderrábano L²², Alonso Vicente C²², Rubio Santiago J²³, Galera Martínez R¹, García Romero R²⁴, Fernández Cebrián S²⁵, Lorenzo Garrido H²⁶, Ochoa Sangrador C²⁷, Bartolomé Porro JM²⁸, Blanco Rodríguez M²⁹, Barros García P³⁰, Botija G³¹, Chicano Marín FJ³², la Orden Izquierdo E³³, Bartolomé JM³⁴, Crehuá E³⁵, Barrio P²⁸, Martín de Carpi J², Navas López VM³⁶. ¹C.H. Torrecárdenas, Almería; ²H.U. San Joan de Déu, Barcelona; ³H.U. Central de Asturias, Oviedo; ⁴H.U. Niño Jesús, Madrid; ⁵H. Materno-Infantil Las Palmas, Las Palmas de Gran Canaria; ⁶H. Virgen del Rocío, Sevilla; ⁷H.U. Son Espases, Palma de Mallorca; ⁸H.U. de Canarias. Tenerife; ⁹H.U. Ramón y Cajal, Madrid; ¹⁰H.U. Reina Sofía, Córdoba; ¹¹C.H.U. de Albacete; ¹²H.U. La Fe, Valencia; ¹³H. Clínico San Carlos, Madrid; ¹⁴H.U. La Paz, Madrid; ¹⁵H. Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña; ¹⁶H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid; ¹⁷H.U. Puerta de Hierro-Majadahonda, Madrid; ¹⁸H. Clínico U. de Santiago, Santiago de Compostela; ¹⁹H.U. de Donostia, San Sebastián; ²⁰H. Lluís Alcanyis, Xàtiva, Valencia; ²¹H.U. 12 de Octubre, Madrid; ²²H. Río Hortega, Valladolid; ²³H. de Jerez; ²⁴H. Infantil Miguel Servet, Zaragoza; ²⁵C.H.U. de Ourense; ²⁶H. Basurto, Bilbao; ²⁷H. Virgen de la Concha, Zamora; ²⁸H.U. de Fuenlabrada, Madrid; ²⁹Fund. Jiménez Díaz, Madrid; ³⁰H. San Pedro de Alcántara, Cáceres; ³¹Fund. Alcorcón, Madrid; ³²H.U. Los Arcos del Mar Menor, Murcia; ³³H.U. Infanta Elena, Madrid; ³⁴H. Río Carrión, Palencia; ³⁵H. Clínico U., Valencia; ³⁶H.R.U. Materno-Infantil, Málaga. Grupo de trabajo Enfermedad Inflamatoria Intestinal, SEGHNIP.

Introducción. La nutrición enteral exclusiva (NEE) ha demostrado ser más efectiva que los corticoides para alcanzar la curación mucosa sin presentar sus efectos adversos.

Objetivos. Los objetivos son estimar la eficacia de la NEE para inducir la remisión clínica en niños con diagnóstico reciente de enfermedad de Crohn y describir los factores predictivos de respuesta a la NEE.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, multicéntrico y observacional que incluye a los pacientes diagnosticados de enfermedad de Crohn y tratados con NEE durante el periodo comprendido entre enero de 2015 y diciembre 2016. Los participantes fueron invitados a través de la lista de distribución de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición (SEGHNIP).

Resultados. Se incluyeron un total de 211 pacientes (130 hombres) procedentes de 35 hospitales. La edad media al diagnóstico fue de $11,6 \pm 2,48$ años. La duración mediana de la NEE fue de 8 semanas (RIQ 6-8). De los 211 pacientes incluidos, 172 (81,5 %) alcanzaron la remisión clínica (wPCDAI < 12,5). Asimismo, se constató un descenso significativo de las cifras de calprotectina fecal (CF, $\mu\text{g/g}$ de heces) en ambos grupos (respondedores: 764 RIQ (500-1.800) vs. 200 RIQ (109-464) $p = 0,0001$; no respondedores 1.108 RIQ (660-2.574) vs. 588 RIQ (281-1.364) $p = 0,013$). Como muestra la tabla, aquellos pacientes con un valor de wPCDAI < 57,5; valores de CF < 500 $\mu\text{g/g}$, PCR > 10 mg/L y afectación exclusivamente ileal presentaban una tendencia superior a responder a la NEE.

TABLA. Factores predictivos de respuesta a la NEE.

| Variable | OR (IC 95 %)* | p |
|--------------------------|----------------|-------|
| wPCDAI \leq 57,5 | 3,7 (1,6-8,3) | 0,01 |
| CF < 500 $\mu\text{g/g}$ | 4,4 (1,1-17,1) | 0,030 |
| PCR > 10 mg/L | 2,9 (1,2-7,2) | 0,019 |
| Afectación ileal | 2,6 (0,9-7,5) | 0,063 |

Variable dependiente: wPCDAI < 12,5. Análisis multivariante. $n = 211$ pacientes.

*Hosmer and Lemeshow test: $p = 0,865$; R2 Nagelkerke: 0,171; Sensibilidad: 96,52 (91,6-98,7); Especificidad 21,62 (10,42-38,6); VPP: 82,73 (75,98-87,95); VPN: 38,46 (15,13-67,7).

Conclusiones. La NEE administrada durante 6-8 semanas es efectiva para inducir la remisión clínica. Aunque un pequeño grupo de pacientes parece responder mejor, en nuestra opinión la NEE debe ser empleada como primera opción terapéutica independientemente de la edad al diagnóstico, la localización de la enfermedad, el valor del wPCDAI o los niveles de PCR.

¿Existe correlación entre los marcadores clínico-analíticos y la actividad endoscópica en la enfermedad de Crohn pediátrica? González Pérez J, Pujol Muncunill G, Vila Miravet V, Martín de Carpi J. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIEII-P). Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. El manejo de la enfermedad de Crohn pediátrica requiere una compleja evaluación del estado clínico, analítico y endoscópico de los pacientes para una adecuada decisión terapéutica. Para ello, el uso de índices como el PCDAI (*Pediatric Crohn's Disease Activity Index*), reactantes de fase aguda como la proteína C reactiva (PCR) y la velocidad de sedimentación globular (VSG) y marcadores fecales como la calprotectina (CpF) han resultado ser de gran utilidad, aunque su analogía con la actividad endoscópica ha sido cuestión de debate. Nuestro objetivo es evaluar la correlación de los valores clínico-analíticos utilizados en la práctica habitual con la actividad endoscópica medida por SES-CD (*Simplified Endoscopic Activity Score for Crohn's Disease*).

Material y métodos. Estudio analítico retrospectivo de pacientes afectados de Enfermedad de Crohn a los que se les realiza ileocolonoscopia entre los años 2015 y 2017 en un Hospital de tercer nivel. Se recogen y analizan el SES-CD, el índice PCDAI y los parámetros analíticos tales como: albúmina (g/L), hematocrito (%), PCR (mg/L), VSG (mm/hora) y CpF (mg/kg). Se emplea para su análisis el programa estadístico SPSS v.21.

Resultados. Se incluyen en el estudio un total de 96 ileocolonoscopias realizadas a pacientes afectados de enfermedad de Crohn. El 69,8% eran varones y 30,2% mujeres, con una edad media \pm SD de $13,65 \pm 2,78$. El 15,6% presentaban una puntuación de SES-CD < 3 (remisión), el 21,9% entre 3-10 (actividad leve) y el 62,5% > 10 (actividad moderada-grave). La mediana (RIQ) de PCR según grupos de gravedad por SES-CD fue respectivamente: 0,2 (0,8) en pacientes en remisión; 11,2 (23) en actividad leve y de 32,9 (64,3) en el grupo de actividad moderada-grave ($p < 0,001$). La media de PCDAI en el grupo en remisión fue de $2 \pm 4,14$; de $18,2 \pm 12,8$ en actividad leve y de $27,9 \pm 15,7$ en actividad moderada-grave ($p < 0,001$). Se realizó correlación de Pearson entre las variables a estudio y SES-CD obteniendo significación estadística en todas ellas ($p < 0,001$), con una correlación negativa moderada en Albúmina y Hematocrito ($r = -0,522$ y $-0,514$, respectivamente) y positiva moderada en PCR, VSG, CpF, y PCDAI (destacando esta última con $r = 0,647$). Definida la curación mucosa con un valor de SES-CD < 3 realizamos una curva ROC para todas las variables obteniendo significación estadística en todas ellas ($p < 0,001$), destacando un área bajo la curva de 0,975 en la CpF. Se obtuvo como mejor punto de corte en nuestra muestra para identificar la curación mucosa un valor de CpF de 228 mg/kg ($p < 0,001$), con una sensibilidad (S) del 96,3%, especificidad (E) 100%, valor predictivo positivo (VPP) 100% y valor predictivo negativo (VPN) 83,3%.

Conclusiones. En nuestro estudio, aunque existe una correlación significativa de todas las variables evaluadas, la utilización de forma aislada de un marcador analítico no permite predecir de forma fiable la actividad endoscópica, siendo el PCDAI el que más se aproxima. En nuestros resultados, la calprotectina fecal se muestra como el marcador no invasivo que de forma aislada mejor predice la curación mucosa.

Estado actual de la transición de cuidados pediátricos a adultos en EII en España: Diferencias en las percepciones entre gastroenterólogos de adultos y pediátricos. Sánchez Sánchez C¹, Tolín Hernani MM¹, Álvarez Calatayud G¹, Navas López V², Marín-Jiménez I³, Menchén de Viso LA³, García Hernández P⁴, Merino Sánchez-Cañete A⁴. ¹S. Gastroenterología Infantil. H. Materno Infantil. HGU Gregorio Marañón. Madrid. ²S. Digestivo Infantil. H. Regional Universitario. Málaga. ³S. Digestivo. HGU Gregorio Marañón. Madrid. ⁴Facultad Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos. La transición es un proceso estructurado importante para el paso de cuidados pediátricos a los del adulto en adolescentes con enfermedad inflamatoria intestinal. El objetivo principal del estudio es establecer la situación real de los modelos de transición en nuestro país. Los objetivos secundarios son identificar las necesidades, requerimientos y barreras durante el proceso, desde la perspectiva de gastroenterólogos pediátricos (GP) y de adultos (GA).

Material y métodos. Estudio transversal mediante encuesta estructurada a través de REDCap, a la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHP) y el grupo de trabajo Español sobre la enfermedad de Crohn y Colitis Ulcerosa (GETECCU). El cuestionario contenía preguntas cerradas y con escala de respuestas de importancia o interés (min. 1- máx. 5), datos de filiación de cada centro, estado actual de la transición, las necesidades y barreras para la transición.

Resultados. 138 encuestas fueron contestadas, 53 % GP y 47 % GA, de 90 hospitales (66 % H. terciarios y 33 % secundarios). La tasa de respuestas fue superior en GP (19 %, 73/402) que en GA (9 %, 65/803) ($p = 0,03$). En el 43 % de los centros existe un programa de transición (53,4 % GP vs. 34 % GA; $p < 0,05$), estos nunca han sido revisado en un 69 %. Los motivos para la falta de programas fueron la limitación de tiempo (32 %) y de cooperación entre los Servicios (15 %). Los programas incluyen sesiones comunes (44 %), visitas conjuntas (41 %) y alternantes en los servicios (17 %). Las herramientas más empleadas fueron el material formativo (25 %), coordinador de seguimiento del programa (13 %), programa por escrito (11 %), check list (10 %) y cronograma (9 %). El 79,5 % de los GP considera “muy importante” la transición frente al 63 % de los GA ($p = 0,03$). La edad ideal para el inicio de la transición se considera entre los 14-16 años (53 %) y la final entre los 16-18 años (61 %). El inicio del programa se realiza en la mayor parte dos años antes de la transferencia. Un alto porcentaje de los encuestados refieren una preparación deficiente del adolescente en la transición con falta de conocimiento sobre su enfermedad y tratamiento (81 %), de madurez emocional (71 %), y de autonomía (65 %). Respecto a los factores para el éxito de la transición, los GP consideran más importantes frente a los GA el mejor conocimiento de la medicación ($4,7 \pm 0,6$ vs. $4,5 \pm 0,5$ $p = 0,015$), y la toma de medicación sin supervisión ($4,6 \pm 0,9$ vs. $4,2 \pm 0,8$ $p = 0,001$). La escasez de recursos y tiempo y la masificación asistencial son los factores destacados por ambos grupos como barreras para la transición. Dentro de éstas, los GA consideran más importantes frente a los GP, la falta de confianza en su Servicio ($3,9 \pm 1,1$ vs. $3,4 \pm 1,2$ $p = 0,08$) y de comunicación entre Servicios ($3,9 \pm 1,1$ vs. $3,4 \pm 1,5$ $p = 0,045$). Tanto GA (54 %) como GP (55 %) destacan su falta de formación en aspectos específicos de la medicina del adolescente.

Conclusiones. Este estudio analiza las diferencias en la percepción de los GA y GP sobre la transición en los adolescentes con EII. En nuestro país, menos de la mitad de los de centros con médicos encuestados han desarrollado programas de transición estructurados. La falta de tiempo, masificación y recursos insuficientes por parte de la organización, y la falta de autonomía y autocuidados por parte de los pacientes, son las principales barreras identificadas para el éxito de los programas de transición

Despistaje de enfermedad celíaca en una cohorte de niños con alergia alimentaria grave (Estudio ECALER). Borrell Martínez B¹, Fernández Fernández S¹, Tabares González A¹, Rayo Fernández A¹, Bracamonte Bermejo T¹, Jiménez Jiménez J¹, Perucho Alcalde T², García García ML¹. ¹Servicio de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Servicio de Neumología y Alergia Infantil. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ²Genyca Análisis y diagnóstico Genético SL.

Objetivos. Estudios recientes han relacionado la alergia alimentaria grave con una mayor prevalencia de enfermedad celíaca (EC) en comparación con la población general. El objetivo del estudio fue realizar un despistaje de EC en los pacientes con antecedentes de alergia alimentaria grave de nuestro hospital.

Material y métodos. Se incluyeron en el estudio todos los niños de 2 a 16 años que acudieron de manera consecutiva a la consulta de Alergología Infantil de enero 2017 a enero 2018 por antecedente de reacción anafiláctica de origen alimentario (escala 4-5 de la clasificación de Clark). Tras consentimiento informado por parte de las familias, los pacientes fueron remitidos a Gastroenterología Infantil. Se realizó despistaje de la EC mediante test inmunocromatográfico rápido en sangre capilar (anti-TG2 IgA/IgG/IgM), con confirmación venosa en los casos positivos y biopsia intestinal para el diagnóstico final de EC. Con el propósito de conocer de forma no invasiva el genotipo en la cohorte, se procedió al escobillado de la mucosa oral, determinándose mediante reacción de amplificación múltiple los haplotipos DQ2/DQ8. A los niños a los que se les fuera a realizar una extracción analítica por otro motivo, se les realizó, tanto la serología de EC, como la determinación de genotipo en sangre venosa. Se recogieron los factores clínicos y antropométricos en todos los casos. Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS versión 22.0.

Resultados. Hasta la fecha se ha realizado el despistaje de EC en 103 niños con antecedente de reacción alérgica alimentaria grave, el 56 % varones, con una media de edad de 10,2 años. De ellos, un 68 % presentaba alergia a proteínas de leche de vaca, un 27 % a huevo y un 16,5 % a frutos secos, siendo el 40 % de los niños alérgicos a más de un alimento. El 51 % (IC95 %: 41-60 %) era portador del haplotipo DQ2 o DQ8 (tan solo 2 pacientes DQ8). Tres niños estaban ya diagnosticados previamente de EC sintomática a los 1,6 y 9 años, todos ellos con antecedente de alergia anafiláctica. Durante el despistaje se detectó un resultado de anticuerpos positivos en una niña de 3 años y 3 meses con antecedente de anafilaxia grave a proteínas de leche de vaca a los 4 meses de edad, así como alergia a huevo y pescado. Presentaba alteración del ritmo intestinal asociado a distensión abdominal intermitente. El diagnóstico final en esta paciente se llevó a cabo mediante biopsia intestinal, con lesión histológica grado IIIB de Marsh. Por tanto, en nuestra cohorte, en una muestra consecutiva de niños atendidos durante un año en la consulta, la prevalencia de EC es de un 3,8 % (IC95 %: 1,5-9,5).

Conclusiones. En nuestra cohorte de niños alérgicos graves, la prevalencia de EC es superior a la prevalencia en población general, estimada en un 1 % en Europa según estudios epidemiológicos multicéntricos. En esta misma cohorte hemos observado un porcentaje de población con genotipo de riesgo superior al de la población general lo que podría justificar la mayor prevalencia de EC. En cualquier caso estos datos deben ser interpretados con precaución dado el escaso tamaño muestral hasta la fecha.

Calprotectina fecal y neurotoxina derivada de eosinófilos en niños sanos de 4 a 12 años. Roca M¹, Rodríguez Varela A², Donat E^{1,3}, Cano F², Armisen A², Vaya MJ², Rydell N⁴, Ribes-Koninckx C^{1,3}. ¹Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Valencia. ²Centro de Salud de Betera. Bétera, Valencia. ³Unidad de GastroHepatología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ⁴Research and Development Department. ThermoFisher Scientific. Uppsala, Sweden.

Objetivo. Previamente reportamos que hubo una gran variación individual en las concentraciones de calprotectina fecal (CPF) y neurotoxina derivada de eosinófilos (EDN) en niños de entre de 0 a 4 años de edad, que se estabilizó a partir de los 4 años y que tienen concentraciones más altas de CPF y EDN en comparación con los adultos. Nuestro objetivo es investigar los niveles de CPF y EDN en niños sanos de entre 4 y 12 años para su posterior evaluación como marcadores de enfermedad digestiva.

Material y métodos. Estudio prospectivo; participaron 153 niños sanos de población general. Muestras de heces (n = 153) fueron recogidas y enviadas al laboratorio antes de 7 días post-recogida y congeladas a -20°C. El procedimiento de extracción se realizó mediante Faecal sample preparation kit (RocheDiagnostics). Los niveles de CPF y EDN se midieron mediante EliACalprotectin2 y un ensayo de investigación desarrollado en plataforma ImmunoCAP, respectivamente (ThermoFisherScientific).

Resultados. La mediana (percentil 50) de las concentraciones de CPF y EDN fue de 20,31 mg/kg y 0,3 mg/kg, respectivamente. El percentil 95 de las concentraciones de CPF y EDN fue 104,85 mg/kg y 2,01 mg/kg. No encontramos una asociación estadísticamente significativa entre la mediana de la concentración de CPF y la edad (p = 0,31) o el sexo (p = 0,97), ni para la mediana de la concentración de EDN y la edad (p = 0,08) o el sexo (p = 0,059). Sin embargo, encontramos una asociación estadísticamente significativa entre el percentil 95 de las concentraciones de CPF y EDN con la edad (p < 0,001), y esta asociación fue más fuerte a edades más jóvenes y disminuyó alrededor de los 80 meses de edad. Desarrollamos un nomograma que muestra que el percentil 95 más bajo de las concentraciones de CPF y EDN fue 108,5 y 1,7 mg/kg, respectivamente, en el grupo de edad 4 a ≤ 6 años, y 66,2 y 1,1 mg/kg, respectivamente, en el grupo de edad > 6 a 12 años. Aunque la mediana de las concentraciones de CPF fue inferior al valor de corte de 50 mg/kg propuesto para los adultos, 21 % de los niños presentaron concentraciones de CPF superiores a 50 mg/kg. Por lo tanto, los percentiles 95 de las concentraciones de CPF para el rango de edad de 4 a 12 años fueron más altos que el valor de corte para los adultos. Las concentraciones de CPF fueron menores y mostraron una menor variabilidad en el grupo de edad de 4 a 12 años en comparación con las concentraciones de CPF en menores de 4 años (JPGN 2017 Oct; 65 (4): 394-398).

Conclusiones. En base a los resultados y el nomograma desarrollado, se sugieren considerar dos grupos de edad diferentes para la evaluación de CPF y EDN en niños de 4 a 12 años: de 4 a ≤ 6 años y de > 6 a 12 años. También sugerimos establecer como valores de referencia para CPF y EDN el valor más bajo del percentil 95 para cada grupo de edad: 108,5 y 1,7 mg/kg, respectivamente, en el grupo de edad 4 a ≤ 6 años; y 66,2 y 1,1 mg/kg, respectivamente, en el grupo de edad > 6 a 12 años. Para CPF, los valores de referencia sugeridos son pues más elevados que el valor de 50 mg/kg establecido para adultos, lo que debería tenerse en cuenta a la hora de su valoración en la práctica asistencial.

Desarrollo y validación de un nuevo score para el diagnóstico de la hepatitis autoinmune pediátrica, basado en los criterios ESPGHAN/NASPGHAN 2009. Arcos Machancoses JV¹, Molera Busoms C^{1,3}, Quintero Bernabéu J^{2,3}, Julio Tatis E^{1,3}, Juampérez Goñi J^{2,3}, Victoria Bovo M¹, Crujeiras Martínez V⁴, Martín de Carpi J^{1,3}. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu (HSJD). Barcelona. ²Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron (HVH). Barcelona. ³Unidad Integral de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico (HVH-HSJD). Barcelona. ⁴Departamento de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.

Objetivos. Los niños con hepatitis autoinmune (HAI) muestran a menudo títulos de autoanticuerpos inferiores a los de los adultos. Además, en ellos es obligatorio descartar una colangitis esclerosante autoinmune (CEA) o el síndrome de solapamiento HAI/CEA, que muestran características similares. Teniendo esto en cuenta, la ESPGHAN y la NASPGHAN han propuesto siete criterios diagnósticos específicos para la HAI pediátrica (JPGN. 2009;49:159). Nuestra hipótesis es que los criterios de 2009 pueden utilizarse como una herramienta diagnóstica. Nos proponemos desarrollar un modelo de predicción basado en los mismos, transformarlo en un sistema de puntos y estudiar su exactitud como un método diagnóstico que no incluya el ítem de la respuesta al tratamiento.

Pacientes y métodos. Seleccionamos una cohorte, de forma ambispectiva, de niños con signos analíticos de disfunción o inflamación hepática, aguda o crónica, y sin antecedentes de trasplante hepático o cualquier otra hepatopatía conocida. El diagnóstico de HAI se estableció en base a los criterios clásicos del grupo internacional para el estudio de la HAI, revisados en 1999. Los criterios pediátricos de 2009 se registraron como variables binarias independientes, excepto el de los autoanticuerpos, que se categorizó en tres niveles. Se obtuvo la prevalencia de HAI en la cohorte. El periodo de estudio abarcó de 2006 a 2017. Se calculó previamente el tamaño muestral necesario. La cohorte se dividió en dos submuestras de forma aleatoria. Todos los posibles modelos de regresión logística con intención predictiva se estudiaron por métodos iterativos, empleando la submuestra de elaboración. Se seleccionó el mejor modelo en base al criterio de información de Akaike y a la R^2 de Nagelkerke. El coeficiente estandarizado β de cada criterio se tradujo en un número entero (puntos) manteniendo la proporción entre ellos. Se obtuvo la puntuación total para cada caso y se calculó el mejor punto de corte. Posteriormente, se estimaron los indicadores de validez del nuevo sistema diagnóstico en la submuestra de validación.

Resultados. Se incluyeron un total de 212 pacientes. Entre ellos, 100 fueron finalmente diagnosticados de HAI, lo que representa una prevalencia de 47,2%. El grupo de no casos estuvo representado por niños con enfermedad de Wilson (EW), hepatitis criptogénica, colangitis esclerosante primaria y esteatohepatitis no alcohólica, entre otras. El modelo finalmente seleccionado incluyó 5 variables: autoanticuerpos (0, 1 o 2 puntos), hipergammaglobulinemia (1 punto), histología hepática (3 puntos), exclusión de hepatitis viral y de EW (1 punto cada una) (R^2 0,967 y área bajo la curva de características operativas del receptor –COR– de 0,994). El punto óptimo se estableció en 6 puntos. La muestra de validación estuvo configurada por 70 pacientes (24 con HAI). En ella, la sensibilidad del nuevo sistema diagnóstico fue de 95,8% y la especificidad, del 100%. Los valores predictivos positivo y negativo fueron, respectivamente, de 100 y 96,4%. El área bajo la curva COR fue de 97,1%.

Conclusiones. Los criterios específicos para la HAI pediátrica pueden usarse como un sistema diagnóstico por puntos en este grupo de edad. Su sensibilidad y especificidad son excelentes. Los niños con 6 o más puntos, pueden diagnosticarse de HAI de forma fiable. Aunque el criterio de la colangiografía no se incluyó en el modelo, desde el punto de vista teórico, debería de considerarse como obligatorio.

Assessing the risk of transplantation in Alagille patients. Cernat E¹, Bordin G², Valverde-Perez I², Miller O², Baker A¹. ¹*Paediatric Hepatology. King's College Hospital NHS Foundation Trust, Denmark Hill, London.* ²*Paediatric Cardiology. Guy's and St. Thomas' Hospital/Evelina Children's Hospital, Westminster Bridge Rd, London, UK.*

Objectives. Liver transplantation (OLT) is required in up to 40 % of Alagille syndrome (ALGS) patients. In the setting of cardiac involvement, with increased right sided heart pressures, the mortality has been historically high. In order to manage this risk, we have used a Dobutamine stress test (DST) to mimic the increased cardiac output required during reperfusion. We have previously recommended threshold criteria of maximum increase of cardiac index of at least 40 % with Dobutamine and/or right ventricular pressure < 50 % of the systemic. The aim of the study was to review our management of cardiac lesions before OLT and the effect of this lesions on the short term outcome according to our evaluation and management.

Subjects and methods. Retrospective data collection of 194 patients with ALGS from over 30 years period focussing on OLT and associated mortality. DST assessment was previously performed in the catheter laboratory, the recent protocol utilizes interventional Hybrid Cardiac MRI Catheterization (XMR) for accurate simultaneous flow and cardiac output assessment. Patients with pre-transplant cardiac assessment (catheter DST or XMR DST) were recorded and comparison of the outcome post-transplant between no assessment, catheter DST and XMR DST eras was made.

Results. 89 % patients (173/194) had a cardiac abnormality and 16 % (31/194) had a heart intervention/correction. 44 patients (23 %) were transplanted at a median age of 6.62 years (SD 6.85). 3 of 15 (20 %) died early post-OLT in the pre-evaluation era for cardiac reasons. Pre-transplant cardiac assessment with catheter DST or XMR DST was performed in 33 cases. 15 had catheter DST before OLT, 9 were transplanted and all are alive. 18 patients had catheter XMR before OLT: 13 of them underwent OLT and all are alive; 3 were not listed for liver transplantation because of the severity of the cardiac pathology - 2 died subsequently from end stage liver disease and one is alive. Two had acceptable risk at XMR but were not listed due to stable liver disease (Table).

TABLE

| | <i>Results</i> | <i>Pre DOB</i> | <i>DOB 10 µg</i> | <i>DOB 20 µg</i> |
|----------------------|----------------------------|----------------|------------------|------------------|
| Catheter DST summary | HR (l/min) | 100 (SD 23) | 110 (SD 26) | 128 (SD 25) |
| | CI (l/min/m ²) | 4,4 (SD 1) | 5,6 (SD 1,4) | 6,4 (SD 1,5) |
| XMAR DST summary | HR | 86,7 (SD 19,5) | 108,3 (SD 22,8) | 132.1 (SD 25,5) |
| | CI (l/min/m ²) | 3,5 (SD 1) | 5,0 (SD 1,0) | 5,5 (SD 0,9) |

Conclusions. 20% of the patients transplanted in the pre-evaluation era died post-transplant for cardiac reasons. 17% of the patients had a Dobutamine stress test evaluation (catheter DST or XMAR DST) in our series. 67% of them underwent a liver transplant with only one death, not related with cardiac involvement. Patients with ALGS have high risk for complications in the transplant period. Assessing the cardiac status using DST has improved transplant outcomes, preventing early post-transplant deaths.

Utilidad de los biomarcadores séricos directos en el diagnóstico y seguimiento de la fibrosis hepática. Morell García D¹, Rosell Camps A², Caimari Jaume M², Muñoz Fuentes J¹, Riera Llodrà JM², Martínez Cepas P², Bauçà Rosselló JM¹, Barceló Bennassar A¹. ¹Servicio de Análisis Clínicos, ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca.

Introducción y objetivos. La guía NICE publicada en 2016 indica la necesidad de identificar la esteatosis hepática no alcohólica en grupos de población pediátrica de alto riesgo, con el objetivo de medir el grado de fibrosis hepática mediante la realización de biomarcadores séricos directos (*ELF score*). Se establece como punto de corte para fibrosis hepática avanzada una puntuación superior a 10,5 aunque los valores de *ELF score* están influenciados por la edad, el sexo y la presencia de obesidad. El objetivo del estudio es comparar los valores obtenidos de *ELF score* tras su introducción en el seguimiento clínico y diagnóstico de pacientes con alto riesgo de fibrosis hepática en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio realizado en un hospital terciario durante el año 2017. Se solicitó *ELF score* en consultas de Gastroenterología a: un primer grupo de pacientes con hepatopatía fibrogénica crónica diagnosticada por elastografía transitoria y biopsia hepática. Un segundo grupo formado por pacientes con patrón ecográfico de esteatosis sin antecedentes de hepatopatía. Se determinó *ELF score* mediante el sistema ADVIA Centaur CP (Siemens). El algoritmo ofrece un resultado cualitativo del grado de fibrosis hepática (leve: < 7,7; moderada: 7,7-9,8 y grave: > 9,8 puntos) en función del cálculo de ácido hialurónico, propéptido aminotermial del procolágeno III y el inhibidor tisular de metaloproteinasas. A su vez, se compararon edad, sexo, AST, ALT, GGT, fosfatasa alcalina y bilirrubina total. Para el estudio comparativo se utilizó el test de Chi cuadrado, el test exacto de Fisher y U de Mann-Whitney, considerando significativas $p < 0,05$.

Resultados. Se incluyeron 6 pacientes por grupo, el primer grupo con edad de 10,5 años (p5:4,0; p95:15,3), 50 % de varones y 50 % de obesos (percentil ajustado superior al 95 %), en el segundo grupo 12 años de edad (p5:10,3; p95:13,5) con un 33 % de varones y un 67 % de obesidad, sin existir diferencias significativas entre grupos. En el primer grupo *ELF score* fue de 10,1 puntos (p5:9,2; p95:11,5) y en el segundo de 9,1 (p5:8,3; p95:9,8), sin encontrar diferencias entre grupos ($p = 0,11$). Tan solo la mediana de AST fue significativamente superior en el grupo con fibrosis hepática (71 vs. 24; $p = 0,046$). Se encontró que *ELF score* tenía una concordancia del 100 % con la biopsia en pacientes con una fibrosis avanzada establecida dentro del primer grupo ($p < 0,0001$). Todos los pacientes presentaron valores superiores a 8 puntos en *ELF score* y un 75 % de los pacientes obesos sin hepatopatía, ni alteraciones en biomarcadores bioquímicos indirectos, presentaron valores de *ELF score* superiores a 8,7 puntos.

Conclusiones. *ELF score* puede ser una herramienta clínica muy útil para el cribado de fibrosis hepática en pacientes con patrón ecográfico de esteatosis y en ausencia de alteraciones en biomarcadores séricos indirectos de daño hepático. Además, su uso puede optimizar la indicación de estudios complementarios y la frecuencia del seguimiento clínico en pacientes con hepatopatía fibrogénica. Son necesarios estudios más amplios en población de alto riesgo, especialmente en población obesa, para un ajuste de los puntos de corte del test en relación a la presencia de fibrosis hepática moderada-severa.

Tratamiento de la trombosis temprana de la arteria hepática en trasplante hepático pediátrico.

Mercadal-Hally M¹, Juampérez J¹, Pérez M², Iratxe Díez I², Ortega J³, Molino JA¹, Charco R¹, Quintero J¹. ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico; ²Servicio de Radiología Intervencionista; ³Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. La trombosis de la arteria hepática (HAT) es una de las principales causas de pérdida de injerto en el período inmediatamente posterior al trasplante hepático (TH). Se ha demostrado que algunas intervenciones quirúrgicas y endovasculares (ev), disminuyen la necesidad de retrasplante. El principal objetivo de nuestro estudio es describir el manejo de la trombosis precoz de la arteria hepática (AH) en pacientes pediátricos con TH. Como objetivo secundario se pretende analizar las características de los pacientes que presentan dicha complicación.

Material y métodos. Estudio retrospectivo mediante revisión de la base de datos prospectiva de la Unidad de Trasplante Hepático Pediátrico de nuestro centro, incluyendo pacientes de entre 0-18 años trasplantados de hígado en los últimos 10 años (2007-2017) que presentaron HAT en el primer mes post TH.

Resultados. Se revisaron datos de 117 pacientes (54,7% varones), con una edad mediana de 2 años al TH (1-8). Un 42,7% de ellos recibieron un injerto parcial (donante vivo o split). La etiología más frecuente fue la atresia de vías biliares (AVB) (44 pacientes; 37,6%). Se trasplantaron 7 pacientes con tumores hepáticos (6%) y 6 con acidemia propiónica (AP) (5,1%). Un total de 8 pacientes (6,8%) presentaron HAT, con una edad al TH de 6,5 años (0,75-7,25). Seis eran varones (75%), sin resultar la edad al TH o el género factores de riesgo en el estudio estadístico. Tres pacientes padecían AP y 2 AVB, siendo el resto de casos en diferentes patologías. La incidencia de HAT fue del 50% en los pacientes trasplantados con AP (3/6) y del 4,5% en el caso de AVB (2/44) (p 0,009). Se observa una diferencia en la incidencia de HAT entre los pacientes que recibieron un injerto parcial (6/50; 12%) y los que recibieron un órgano completo (2/67; 3%), sin resultar esta diferencia estadísticamente significativa. No se encontraron diferencias en el tipo de injerto recibido (parcial/completo) según la etiología. En 5 pacientes la sospecha de HAT fue durante el acto quirúrgico, con traslado del paciente de quirófano a la Unidad de Radiología Intervencionista (RI). El resto (3), mostraron alteraciones ecográficas en los controles post TH. En todos ellos se realizó angiografía por tomografía computarizada con signos de HAT, trasladándolos a RI. En los 8 pacientes se realizó dilatación con balón, e infusión local de fármacos vasodilatadores y fibrinolíticos. Dos pacientes requirieron colocación de stent ev. Los 8 pacientes mostraban AH permeable en el control ecográfico realizado tras la intervención. Posteriormente 2 pacientes presentaron complicaciones (ninguno con stent previo), uno a las pocas horas (espasmo) y otro a los 3 meses (retrombosis), ambos con sospecha inicial ecográfica y traslado inmediato a RI. A ambos se les colocó un stent ev, con correcta permeabilidad posterior. Ningún paciente presentó complicaciones importantes atribuibles a la manipulación. Los 8 pacientes mantienen la AH permeable, con una media de seguimiento de 6 años tras la última intervención.

Conclusiones. Los pacientes con AP presentan una mayor incidencia de HAT respecto a otras etiologías. El tratamiento de la HAT en pacientes pediátricos mediante técnicas de radiología intervencionista es seguro y eficaz, incluso en el postoperatorio inmediato.

Prevalencia de enfermedad hepatobiliar asociada a fibrosis quística en Pediatría. Delgado Coronado A, Ruiz Hernández C, De Los Santos Pelegrín M, García Volpe C, Arcos Machancoses J, De la Calle, Meavilla S, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*

Objetivos. Con el aumento en la expectativa de vida de los pacientes con fibrosis quística (FQ) en las últimas décadas, la prevalencia de la enfermedad hepatobiliar asociada a FQ (EHBFG) ha aumentado hasta un 10-35%. Representa la tercera causa más común de mortalidad, por detrás de la cardiopulmonaria y las relacionadas con el trasplante. Se han realizado pocos estudios en niños con EHBFG. Los objetivos del estudio son determinar la prevalencia de EHBFG en nuestro centro y comparar con niños sin EHBFG su evolución clínica a nivel pulmonar, función pancreática exocrina y estado nutricional.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo, de tipo descriptivo mediante revisión de historias clínicas de niños menores de 18 años diagnosticado de fibrosis quística en el periodo 1998-2017. Se consideró el diagnóstico de EHBFG a niños con al menos uno de los siguientes indicadores: 1) Elevación de alaninotransferasa (ALT) o gamma glutamil transpeptidasa (GGT) ≥ 3 veces el valor normal al menos durante 6 meses; 2) Anormalidad hepatobiliar en imagen radiológica (barro o litiasis biliar o alteración de ecogenicidad) y 3) Hepatomegalia. Se valoraron otras variables como: datos demográficos y clínicos, genotipo a través de mutación del gen CFTR, hallazgos radiológicos, VEF1 como indicador de función pulmonar y elastasa fecal como indicador de insuficiencia pancreática exocrina. Se realizó análisis de variables sociodemográficas, clínicas y de laboratorios por medidas de tendencia central y dispersión (mediana y rango intercuartílico) y la comparación de grupos con y sin EHBFG por el *test* exacto de Fisher.

Resultados. Un total de 51 pacientes con FQ fueron analizados. El tiempo mediano de seguimiento fue de 10,4 años (4,6 a 13,5 años). El 56% fueron hombres (mediana de edad actual 10,5 años). La EHBFG fue diagnosticada en 33,3% (17/51) de los pacientes con FQ, a una edad mediana de 11,5 años (6,3 a 12,7 años). El indicador de EHBFG más frecuente fueron las alteraciones de imagen radiológicas con 47% (8/17), seguido de elevación de ALT (mediana 76UI/L) con 24%. Los principales hallazgos radiológicos fueron esteatosis hepática, 41% y barro y/o litiasis biliar, 24%. Comparado con el grupo de pacientes FQ sin EHBFG, los pacientes con EHBFG tenían menor mediana de VEF1 como indicador de función pulmonar (85% frente a 95%, $p = 0,02$) y estaban asociados siempre con insuficiencia pancreática (100% frente a 64%, $p = 0,01$). Aunque sin significación estadística, los niños con EHBFG también tienen una frecuencia más alta de mutaciones severas del gen CFTR (88,3% frente a 65%, $p = 0,16$) y necesidad de dosis más altas de enzimas pancreáticas (mediana 4000 UI/kg/día frente a 3850 UI/kg/día). Solo 11,7% (2/17) tenían manifestaciones clínicas de EHBFG (ambos con hepatomegalia). Un solo niño presentó hipertensión portal y ninguno con cirrosis.

Conclusiones. La prevalencia de EHBFG en nuestro estudio fue del 33%, ubicando en límite superior a lo publicado en la literatura (entre 7-39%). Los niños con EHBFG tienen mayor afectación de su función pulmonar e insuficiencia pancreática. Su asociación podría estar relacionada con el pronóstico de enfermedad. Recomendamos incrementar nuestro índice sospecha de EHBFG y considerar la utilidad de los estudios de imágenes radiológicas en la detección de EHBFG, aun en ausencia de manifestaciones clínicas o de laboratorio.

Alergia alimentaria en pacientes pediátricos con trasplante hepático. Flores C¹, Julio E¹, Juampérez J¹, Redecillas S², Cabello V², Núñez R², Segarra O², Quintero J¹. ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico; ²Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. Se ha descrito un aumento en la incidencia de alergia alimentaria (AA) en los pacientes trasplantados. El objetivo de este estudio es describir la frecuencia y presentación clínica de la AA, sus factores de riesgo y la relación con fármacos inmunosupresores en una cohorte de pacientes pediátricos con trasplante hepático (TH).

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de la base de datos de la Unidad de Trasplante Hepático Pediátrico de nuestro centro. Se incluyeron los pacientes trasplantados en el periodo comprendido entre 2006-2016. Se recogieron los antecedentes personales de atopia y AA, así como las nuevas alergias detectadas en el periodo postrasplante, la edad de presentación de los síntomas alérgicos, el tratamiento inmunosupresor recibido y las exploraciones realizadas.

Resultados. En el periodo 2006-2016 se realizaron 108 TH (50,9 % mujeres), con una mediana de edad de 3,13 años (1,2-8,6). La causa de TH más común fue la atresia de vías biliares (AVB) (37 %). Previamente al TH ningún paciente refería AA, y 10 pacientes presentaban antecedentes de atopia. Un 14,8 % de los pacientes (16/108) presentó AA en el periodo post-TH, con una mediana de tiempo desde el TH hasta su aparición de 23 meses (5,9-120,17). En 5 pacientes existían antecedentes pre-TH de atopia (p 0,009). En 4/16 pacientes existían antecedentes de atopia paterna/materna, respecto a 2 de los 92 pacientes que no desarrollaron alergias post-TH (p 0,002). La edad al TH de los pacientes que posteriormente desarrollaron AA fue de 13 meses (2,2-112,2), significativamente menor al resto, que fue de 44,6 meses (0,6-22,7) (p 0,007). No hubo diferencias en el tiempo de seguimiento del grupo con AA post-TH (59,5 meses; 11,4-229,1) respecto al que no las presentó (49,9 meses; 0,03-121,9) (p 0,12). En cuanto a la etiología del TH, 10/40 pacientes con AVB presentaron AA post-TH, hallándose un mayor riesgo de desarrollar este tipo de alergias para esta indicación (p 0,017). Este dato está influenciado por la edad a la que se trasplantan estos pacientes, que es menor que para las demás indicaciones. Las manifestaciones alérgicas más comunes fueron: urticaria (7), angioedema (3) y síntomas gastrointestinales (2). En 3 pacientes la presentación fue en forma de anafilaxia. Seis pacientes presentaron AA a un alérgeno, 8 pacientes a 2 y en dos casos a > 2. Los alérgenos fueron huevo (6), legumbres (5), frutas (4), pescado (4), crustáceos (2), nueces (1) y leche (1). La introducción del alérgeno sucedió antes del TH en tan solo 3 pacientes. Al diagnóstico de la AA el 100 % de los pacientes recibían inmunosupresión con tacrolimus (FK), en un caso asociado a micofenolato y en otro a rapamicina. El nivel medio de FK en sangre que presentaban en ese momento fue de 6,5 ng/ml (2,70-12,0), con un 68,7 % de los pacientes en rango objetivo (4 pacientes presentaban niveles por encima del rango objetivo y 1 por debajo); no se han hallado diferencias.

Conclusiones. Los pacientes pediátricos con TH tienen más riesgo de presentar AA. En nuestra muestra, la edad al trasplante y los antecedentes personales y familiares de atopia se asocian con un mayor riesgo de presentar AA después del TH.

Complicaciones infecciosas de la manipulación no quirúrgica de la vía biliar y adherencia al protocolo de profilaxis. Soria B¹, Juampérez J¹, Mendoza N², Melendo S², Soler P², Pérez M³, Mayola S¹, Quintero J¹. ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico; ²Unidad de Patología Infecciosa y de Inmunodeficiencias de Pediatría; ³Unidad de Radiología Intervencionista. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. En nuestro centro, para la manipulación no quirúrgica de la vía biliar se indica profilaxis antibiótica peri-procedimiento (PAP) con piperacilina-tazobactam endovenoso durante 24 horas. Nuestro objetivo es describir la incidencia y las características de las complicaciones infecciosas asociadas a la manipulación de la vía biliar, evaluar su asociación con determinados factores de riesgo (estado de trasplantado *versus* no trasplantado, preservación de colédoco *versus* hepatoyeyunostomía) y valorar la adherencia al protocolo de profilaxis.

Material y métodos. Revisión retrospectiva y análisis descriptivo de todos los episodios consecutivos de manipulación no quirúrgica de la vía biliar realizados en nuestro centro en pacientes pediátricos (≤ 18 años) en un período de 9 años (2009-2017).

Resultados. Se incluyeron 74 episodios (8 episodios/año) en 23 pacientes (13 mujeres). Presentaban una edad mediana al procedimiento de 4 años (1,3-7). La patología de base más frecuente fue la atresia de vías biliares (36,5%), seguida de la oncológica (16%). Un 61% de los pacientes (45/74) estaban trasplantados y recibían inmunosupresión en el momento de la intervención. En 20 de los episodios (27%) el paciente conservaba el colédoco, mientras que el resto presentaba una hepatoyeyunostomía. La vía de acceso más usada fue la transhepática (86%), mientras que el resto de intervenciones se realizaron por vía endoscópica. Hubo complicaciones infecciosas en 19 de los 74 episodios (25,6%), el 89% de ellas inmediatas (en las 24 horas siguientes al procedimiento). Se detectaron 4 fiebre sin foco, 8 sepsis (6 con origen biliar confirmado) y 7 colangitis, sin mortalidad relacionada. Se obtuvieron 6/18 hemocultivos positivos y 12/13 cultivos biliares positivos. Los microorganismos más frecuentemente aislados fueron bacilos Gram negativo (59%), seguidos de cocos Gram positivo (35%) y *Candida* spp. (6%). En 30 episodios (41%) el procedimiento se realizó en contexto de infección previa, y se mantuvo el antibiótico activo. En el resto (44 episodios, 59%) se realizó PAP, siendo adecuada únicamente en 21 pacientes (48%). En los 23 restantes, la PAP no fue correcta por el antibiótico elegido (5), por la duración de la PAP (16) o por su no administración (2). En el estudio estadístico se objetivó mayor incidencia de complicaciones infecciosas en los pacientes trasplantados (OR 1,56, IC95% 0,52-4,71) y en los pacientes que no preservaban el colédoco (OR 2,39, IC95% 0,61-9,29).

Conclusiones. Debemos optimizar el cumplimiento del protocolo profiláctico para valorar su utilidad en la manipulación no quirúrgica de la vía biliar, pues aún se observan complicaciones infecciosas tras el procedimiento, y la mayoría se producen en las primeras 24 horas. El estado de trasplantado y la ausencia de colédoco parecen aumentar el riesgo.

Aplasia medular después de una hepatitis aguda idiopática: ¿es posible predecirla? Muñoz Bartolo G¹, Hierro Llanillo L¹, Frauca Remacha E¹, Fernández-Tomé L¹, San Román S², Lledín MD¹, Jara P¹, Díaz MC¹. ¹Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil, ²Servicio de Hemato-Oncología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción y objetivo. Se han descrito series de niños con hepatitis aguda idiopática, habitualmente grave, seguida de aplasia medular. La causa podría ser autoinmune (con autoanticuerpos negativos) o viral (agente no conocido). El trasplante hepático (TH) puede ser necesario. La aplasia complica la evolución, requiere tratamiento específico y/o trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). Una serie conjunta de Francia e Italia describió que existía linfopenia al comienzo de la enfermedad hepática en aquellos que posteriormente desarrollaron aplasia, por lo que podría ser predictivo del problema hematológico. El objetivo de este estudio fue analizar los datos analíticos iniciales de la serie de niños con hepatitis idiopática asociada a aplasia (HI-A) y compararlos con los afectados de hepatitis idiopática que no desarrollaron aplasia (HI)-

Pacientes y métodos. Desde 2000 a 2017 hubo 6 casos de HI-A (4 varones) de edad 7 a 16 años. Se compararon con 17 niños (9 varones) de 1 a 13 años atendidos en el mismo periodo con una bioquímica sugerente de hepatitis severa idiopática. Se analizaron los datos de inicio. La mayoría de los niños recibieron tratamiento empírico con esteroide para la hepatitis. Se decidió TH según la severidad de la hepatitis y la respuesta a esteroide.

Resultados. Todos los niños eran previamente sanos. Ninguno tuvo al inicio o evolución datos de otra enfermedad (reumatológica, metabólica...).

- a) Datos iniciales de todos los pacientes: En la primera analítica presentaron (mediana, rango) AST: 2.323 (332-17.405 UI/L), ALT: 1.939 (141-8.912 UI/L), GGT: 66 (21-328 UI/L), bilirrubina total: 15,8 (2,3-36,9 mg/dl), INR: 1,7 (1-5,9), IgG: 963 (707-2.340 mg/dl), IgA: 115 (21-402 mg/dl), IgM: 82 (2-509 mg/dl), Plt: 278 (31-449), leucocitos: 6.800 (2.500-18.000/ml), linfocitos: 2.820 (630-9.850/ml), Hb: 12,2 (9,8-14,9 g/dl).
- b) Comparando HI-A vs. HI se encontraron las siguientes diferencias estadísticamente significativas: con HI-A eran niños más mayores (10 vs. 4,9 años), tenían Hb más alta (13 vs. 11,8), leucocitos más bajos (4.450 vs. 9.278), linfocitos más bajos (1.723 vs. 3.953), menores cifras de IgG (845 vs. 1.312), IgM (41,5 vs. 141,5) e IgA (95,5 vs. 183). No hubo valores de corte específicos para HI-A. Los parámetros de daño hepático no difirieron.
- c) Evolución de la hepatitis: Se indicó TH en 2 HI-A (ambos fallecieron por complicaciones de aplasia), y en 6 HI (todos sobrevivieron). En los demás niños la hepatitis se resolvió a normalidad.
- d) En niños con HI-A, la aplasia comenzó simultánea al cuadro de hepatitis en 1, y a los 0,3, 1,5, 2,5, 3 y 7,5 meses en los demás. Recibieron tratamiento (esteroide, ciclosporina, ATG). Un niño falleció por aplasia, 2 recuperaron a normal. Tres recibieron TPH (1 alogénico, 2 idénticos), con fallecimiento en 1.

Conclusiones. Observamos aplasia medular en 6 de 23 (26 %) niños con hepatitis grave idiopática. No hubo datos diferenciadores iniciales de HI-A, aunque hubo rasgos generales de mayor edad, y cifras menores de leucocitos e inmunoglobulinas.

Trasplante hepático por atresia biliar en niños menores de 1 año. Fernández-Tomé L¹, Hierro L¹, De la Vega A¹, Muñoz-Bartolo G¹, Andrés A², López Santamaría M², Jara P¹, Díaz MC¹. ¹Servicio de Hepatología y Trasplante, ²Servicio de Cirugía de Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

Objetivo. En atresia biliar, la falta de respuesta al Kasai con ictericia mantenida se asocia a la rápida progresión de la enfermedad hepática. Además, algunos con buen restablecimiento del flujo pueden desarrollar precozmente colangitis o insuficiencia hepática. El *objetivo* de este estudio fue analizar las características de niños con atresia biliar en la serie reciente, en los que se realizó trasplante hepático (TH) en el primer año de vida.

Pacientes y método. En el período 2012 a 2017 fueron trasplantados 52 niños con atresia biliar. De ellos 41 (79%) eran < 1 año. Fueron revisados en los 41 niños menores de 1 año los datos de Kasai previo, analítica pre-TH, ecografía Doppler pre-TH, histología del explante, cirugía de TH y supervivencia. Se evaluaron las diferencias de los niños con TH muy precoz (5-7 meses, n = 21) frente a los que recibieron TH a los 8-12 meses (n = 20).

Resultados. A) Grupo total (n = 41): Hubo 7 niños sin Kasai (consulta tardía), 27 niños sin respuesta a Kasai, y 7 niños con restablecimiento de flujo biliar postKasai. En el momento de TH presentaban ictericia 37 de los 41 (media bili total: 17 mg/dl, bili directa: 12 mg/dL). La cifra media de GGT fue 668 U/L y ALT: 149 U/L. 15 niños tenían trombopenia (35 a 140.000/mm³), 24 un INR prolongado (> 1,2), 37 albúmina baja (< 35 g/L), 23 un diámetro portal < 4 mm. La velocidad del flujo portal era < 10 cm/seg en 17 (incluyendo 10 sin flujo o con flujo hepatofugal), 21 niños tenían un índice de resistencia en arteria hepática muy elevado (> 0,85). Inmediatamente antes del TH estaban hospitalizados 22 niños, 5 de ellos en C. Intensivos. El TH fue de donante vivo en 33 (80%), injerto entero en 4 (9,7%), reducido en 4. Por aspecto escleroatrófico de la porta se realizó reconstrucción en 13 (11 portoplastia con vena mesentérica inferior donante, y 2 interposición de injerto venoso donante). En el explante todos tenían cirrosis biliar. Post-TH hubo trombosis portal en 4 niños (en todos la anastomosis portal había sido termino-terminal). Fueron retrasplantados 3 niños (2 trombosis de arteria hepática, 1 trombosis suprahepática y portal). La supervivencia global fue de 92,6% (38 de 41 niños). B) Comparación por grupos de edad: Los niños con edad al TH de 5-7 meses comparados con los de edad 8-12 meses tuvieron similar procedencia (propio centro vs. referido de otro), similar edad al Kasai (media 59 vs. 56 días), menos casos (ns) de restablecimiento de flujo (9,5% vs. 25%), más hospitalización preTH (66,5% vs. 40%; p = 0,08), similar analítica y diámetro portal (media 3,6 mm vs. 3,5 mm), flujo portal (media 8,7 vs. 10,3 cm/seg) e IR (media 0,83 vs. 0,85), similar reconstrucción portal (portoplastia o injerto en 6 vs. 7 casos) y similar tasa de trombosis portal (2 casos en cada grupo).

Conclusiones. Los niños que requieren TH por atresia a edad < 1 año tienen colestasis, hipoalbuminemia, coagulopatía, y/o hipoplasia portal. La decisión de TH considera esos aspectos y la necesidad de hospitalización. No hubo diferencias significativas en el estado pre-TH entre los que lo recibieron muy precozmente comparados con los de 8-12 meses.

Análisis del coste económico de las pruebas complementarias en niños con dolor abdominal crónico. Jiménez Candell MI¹, Salvador Pinto T², Crehuá Gaudiza E³, Jovaní Casano C⁴, Largo Blanco E⁵, García Peris M⁶, Hernández Bertó T⁷, Moreno Ruiz MA⁸, Martínez Costa C³. ¹*Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Castillo. Yecla, Murcia.* ²*Servicio de Pediatría. Hospital de la Marina Baja. Villajoyosa, Alicante.* ³*Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.* ⁴*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Castellón.* ⁵*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Valencia.* ⁶*Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva, Valencia.* ⁷*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Albacete.* ⁸*Servicio de Pediatría. Hospital de Manises. Valencia. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

Objetivos. Determinar las pruebas complementarias que con más frecuencia se solicitan en la valoración de niños con dolor abdominal crónico (DAC) y establecer el coste económico que conllevan.

Material y métodos. Estudio transversal, prospectivo y multicéntrico realizado en 8 hospitales españoles. Se recogieron niños que acudieron por primera vez a la consulta de Gastroenterología infantil con DAC según criterios de ROMA III vigentes en ese momento. Se registraron las pruebas complementarias solicitadas y se determinó el coste económico de cada prueba en el departamento de contabilidad de cada hospital.

Resultados. Se incluyeron 238 niños (59 % niñas, con una mediana de edad de 10 años). El análisis de las pruebas complementarias mostró que en el 87 % de los casos se realizó ecografía abdominal siendo 17 de ellas patológicas. Al 88 % (209) de pacientes se les realizó análisis; 5 mostraron alteraciones en el hemograma y 7 en la bioquímica. Al 72 % se les solicitó serología de celiaquía, 2 de ellas positivas. De los parámetros inflamatorios solicitados al 56 % de los niños, solo 6 presentaron un ligero ascenso sin relación con patología orgánica. En el 33 % (14) se hizo estudio de orina, de los cuales 2 resultaron alterados. Al 67 % (28) de la muestra se le solicitó estudio de heces, en 7 de los niños se detectaron parásitos y un niño tuvo un coprocultivo patológico. Al 50 % (119) de los pacientes se les realizó calprotectina fecal, 13 de ellas tuvieron un valor elevado. Al mismo tiempo se solicitó sangre oculta en heces, todas ellas negativas. Al 2,9 % (7) se les realizó gastroscopia, 4 de ellas patológicas. Se realizó colonoscopia al 3,4 % (8), todas normales. El coste del total de las pruebas complementarias fue de 29.815 euros. El promedio de gasto en pruebas complementarias por paciente resultó de 125 euros con una mediana de 120 euros (mínimo de 0 euros y un máximo de 605 euros). El coste del total de casos catalogados de origen orgánico fue de 6.952 euros (140 euros/niño) y de 22.863 euros para los de origen funcional (120 euros/niño).

Conclusiones. La solicitud de pruebas complementarias en niños con DAC continúa siendo elevada y heterogénea. La prevalencia de los trastornos funcionales digestivos como causa del DAC supone un gasto de recursos económicos importante con una baja rentabilidad. La ausencia de biomarcadores para el diagnóstico de DAC funcional conduce en muchas ocasiones a realizar pruebas innecesarias. Los nuevos criterios ROMA IV permiten el diagnóstico de trastornos funcionales tras una evaluación médica adecuada.

Alta prevalencia de trastornos funcionales gastrointestinales en población general pediátrica.

Cano del Aguila B¹, Leis Trabazo R², Barrio Torres J³, Juste Ruiz M⁴, Pérez Fernández C³, Cilleruelo Pascual ML¹, Gutiérrez Junquera C¹, Román Riechmann E¹. ¹Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid. ²Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. ³Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid. ⁴Hospital Clínico San Juan, Alicante.

Introducción. Los trastornos funcionales gastrointestinales (TFGI) son un frecuente motivo de atención sanitaria, tanto a nivel de atención primaria como en consultas de Gastroenterología pediátrica. Hay escasos datos de su frecuencia en población general pediátrica en el área mediterránea.

Objetivos. Conocer la prevalencia de TFGI en nuestro medio en niños en edad escolar (4-18 años), mediante la participación en un estudio europeo en el ámbito de la sociedad europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN).

Material y métodos. Estudio prospectivo y multicéntrico de ámbito europeo, con participación de 9 países de la zona del Mediterráneo. En España participaron varios centros de la comunidad de Madrid, Santiago y Alicante. Se realizó la traducción y retro traducción del cuestionario de síntomas gastrointestinales pediátricos versión Roma III (QPGS-RIII) para niños entre 4-18 años de edad. En una sesión informativa en colegios e institutos se entregó el consentimiento informado. Posteriormente se llevó a cabo la entrega y recogida de cuestionarios a los padres de niños de entre 4-10 años y a los adolescentes de entre 11-18 años.

Resultados. A nivel europeo participaron 13.750 sujetos, con una prevalencia de TFGI en el grupo de 4-10 años del 20,7% y en el grupo de 11-18 años del 26,6%. En España participaron 699 sujetos entre 4-10 años (51,4% mujeres, edad media 7,2 ± 1,9 años) y 866 entre 11-18 años (50,8% mujeres, edad media 14,1 ± 2,2 años) con una tasa de respuesta del 69%. La prevalencia de TFGI en el grupo de 4-10 años fue del 33% y para el grupo de 10-18 años del 27%. Se encontró una mayor prevalencia de TFGI en las chicas, estadísticamente significativo en la migraña abdominal, especialmente en el grupo de los adolescentes. Por grupos de trastornos los más frecuentes fueron aquellos relacionados con el dolor abdominal (17,3% entre los 4-10 años y 19,8% entre los 11-18 años). Los trastornos más frecuentes fueron en el grupo de 4-10 años el estreñimiento (17,8%) seguido del intestino irritable (7,2%), y en el grupo de 11-18 años la migraña abdominal (11,9%) seguido del estreñimiento (8,8%). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la frecuencia de los trastornos funcionales según las diferentes comunidades autónomas, excepto para la migraña abdominal en el grupo de 4-10 años, más frecuente en Madrid (13,3%).

Conclusiones. La prevalencia de TGIF en población general pediátrica en nuestro medio fue mayor en la franja de edad de 4 a 10 años, siendo los trastornos más frecuentes aquellos relacionados con el dolor abdominal recurrente y los trastornos de la defecación. Estos resultados son comparables con otros estudios que han evaluado la prevalencia de TFGI de acuerdo con los criterios Roma III en población pediátrica general, confirmandose la alta frecuencia de estos trastornos en el área mediterránea.

Reproducibilidad 48 horas después de aplicar el cuestionario para síntomas digestivos pediátricos, versión Roma IV (QPGS-RIV) en español para identificar trastornos gastrointestinales funcionales en escolares y adolescentes de Cali, Colombia. Velasco Benítez CA, Ortiz Rivera CJ. *Universidad del Valle. Cali, Colombia.*

Introducción y objetivos. En general, no existiría una medición válida a menos que la medición tenga algún grado de reproducibilidad. Se desconoce el grado de reproducibilidad de los Criterios de Roma IV en español.

Objetivo. Determinar la reproducibilidad 48 horas después de aplicar el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos, Versión Roma IV (QPGS-RIV) en español para identificar trastornos gastrointestinales funcionales (TGFs) en escolares y adolescentes de una Institución Educativa Pública de Cali, Colombia.

Métodos. Estudio descriptivo observacional no experimental de corte transversal tipo prevalencia en 330 escolares entre 10 y 18 años de edad de ambos géneros, a quienes se les aplicaron al día cero (basal) y al día dos (2) el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos, Versión Roma IV (QPGS-RIV) en español, para identificar los principales TGFs. El coeficiente de kappa (κ) fue usado para medir la fuerza de la concordancia así: 0,00 = pobre; 0,01-0,20 = leve; 0,21-0,40 = aceptable; 0,41-0,60 = moderada; 0,61-0,80 = considerable; 0,81-0,99 = excelente; y 1,00 = perfecta.

Resultados. Fueron incluidos 237 adolescentes (13-16 años) y 93 escolares (10-12 años), con edad promedio $13,7 \pm 1,7$ años, 50,3 % del género femenino, de un colegio público de Cali, Colombia. La prevalencia de presentar algún TGFs al día 0 y 2 fue de 40,0 y 31,2 %, respectivamente; siendo los principales TGFs el estreñimiento funcional (22,7 % vs. 17,6 %), el síndrome de intestino irritable (6,1 % vs. 5,5 %), la dispepsia funcional (5,2 % vs. 3,6 %) y el dolor abdominal funcional (4,9 % vs. 3,3 %), respectivamente. El κ para identificar algún TGFs según el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos, versión Roma IV (QPGS-RIV) fue de 0,5085 ($p = 0,0000$); para estreñimiento funcional de 0,4418 ($p = 0,0000$); para síndrome de intestino irritable de 0,4158 ($p = 0,0000$); para dispepsia funcional de 0,4597 ($p = 0,0000$), y para dolor abdominal funcional de 0,5546 ($p = 0,0000$).

Conclusión. La reproducibilidad 48 horas después de aplicar el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos, versión Roma IV (QPGS-RIV) en español es moderadamente reproducible para identificar TGFs en escolares y adolescentes.

Carga económica del dolor abdominal funcional en consulta del especialista en gastroenterología infantil. Delgado Martín B, Ramírez Álvarez M, Sánchez Pérez MM, Ferrer Rojo S, Mantecón Barranco M, Serrano Nieto J, Navas López VM, Blasco-Alonso J. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. El dolor abdominal crónico en niños es una causa común de consulta médica. Los costes económicos y de personal para tratar los trastornos funcionales digestivos suponen un reto para la administración sanitaria.

Material y métodos. Revisión de episodios de consulta durante los años 2015 y 2016 de pacientes 5-14 años, derivados como nuevos a consulta externa de Gastroenterología infantil, filtrando por diagnóstico final asociado a dolor abdominal funcional (DAF), utilizando la clasificación de Roma IV actualizada en el año 2016, catalogando por el diagnóstico principal y los posibles diagnósticos secundarios que puedan haberse aplicado. Se excluyeron los pacientes con diagnósticos o prescripciones que sugirieran SII mixto, SII con diarrea, diarrea crónica o estreñimiento crónico funcional. Los costos directos de atención médica en euros se definieron como la suma de las pruebas complementarias realizadas y los servicios clínicos prestados, incluidas visitas para pacientes internados, en emergencias y a consulta externa y otros servicios para pacientes ambulatorios, sin incluir recetas médicas. El enfoque de costo total se utilizó para evaluar los costos directos de atención médica por enfermedad y se usaron modelos lineales generalizados para evaluar los costos incrementales de un grupo de 32 pacientes diagnosticados de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en nuestra unidad.

Resultados. Se ha seleccionado 127 casos de entre un total de 285 diagnosticados de DAF del escolar-adolescente, de entre un total de 3.434 pacientes nuevos, lo que supone un 8,2% de las derivaciones edad mediana de 9,0 años (RIQ 8,0-12,0), siendo un 60,3% de sexo femenino. Cada caso ha tenido una media de $2,1 \pm 1,0$ revisiones clínicas en nuestra consulta (un 26,8% con 3 o más visitas) con período medio de seguimiento de 4 meses. Solo un 30,7% de casos ha sido dado de alta en primera visita. Solo a un 15,7% no se le ha pedido analítica ni prueba de imagen. Se ha realizado despistaje de infección por *H. pylori* en un 55,1% de casos, con ecografía de abdomen en un 42,5%. Solo un 8,6% ha requerido realizar endoscopia digestiva superior. Un 55,1% de casos ha sido testado para calprotectina fecal, como despistaje de inflamación intestinal. Un 14,1% ha sido tratado con antiácidos y un 13,3% ha recibido terapia de erradicación de *H. pylori* y un 29,1% terapia con probióticos. Considerando el número total de visitas de cada paciente y de pruebas diagnósticas pedidas, en los pacientes con DAF ha habido un gasto de 20.668 euros en visitas (cada uno ha gastado 162,9 euros de media en esta faceta) y de 7.232 euros en pruebas (media de 56,9 euros por paciente). En los casos de EII el gasto de visitas médicas ha sido de 12.288 euros (cada uno ha gastado una media de 384 euros) y en pruebas solicitadas de 4.079 euros (media de 127 euros cada uno).

Conclusiones. El DAF es motivo de consulta frecuente para el gastroenterólogo pediatra y el residente de pediatría, e implica un reto diagnóstico que requiere el adecuado conocimiento y entendimiento de esta condición, ya que conlleva un gasto muy significativo, casi la mitad que en un paciente diagnosticado de EII pero en una tercera parte de tiempo de seguimiento. Los nuevos criterios de Roma IV no siempre obligan a pedir pruebas complementarias para descartar organicidad, por lo que nos ayudarían a bajar los costes de esta patología. Son necesarias guías de derivación para atención primaria.

Importancia del tratamiento rehabilitador en la disfagia orofaríngea. Valverde-Fernández J¹, Gallego-Díaz M², Violade-Guerrero F¹, Salazar-Quero JC¹, Cardeno-Morales A², Rubio-Murillo M¹, Espín-Jaime B¹, Rodríguez-Martínez A¹. ¹Pediatra, ²Logopeda. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos. Valorar la influencia del tratamiento rehabilitador en los pacientes con disfagia orofaríngea. Analizar los resultados obtenidos tras la incorporación en nuestro equipo de una logopeda especialista en deglución, para el tratamiento de estos pacientes.

Material y métodos. Estudio longitudinal prospectivo de tipo cuasi experimental. Se incluyeron niños, entre 1 y 15 años, en seguimiento por disfagia orofaríngea que no habían recibido previamente tratamiento rehabilitador. Se consiguió financiación para una logopeda, que se integro en nuestra unidad. Desde Mayo 2017, cada paciente realizó 8 sesiones de tratamiento rehabilitador. Se compararon una serie de variables para evaluar la eficacia y seguridad de la deglución, 6 meses después de la intervención por la logopeda. Se hizo un estudio estadístico descriptivo y un análisis de medidas repetidas, utilizando el *test de Wilcoxon* para evaluar los cambios en las variables analizadas.

Resultados. Desde Mayo 2017 a Febrero 2018 han completado el estudio 10 pacientes ($6,9 \pm 5,4$ años). Se evaluaron 2 escalas validadas para disfagia orofaríngea (*EAT-10* y *SWAL-QoL*). Se obtuvo una mejoría en las 2 escalas, siendo estadísticamente significativa para *EAT-10* ($p = 0,017$), pero no para *SWAL-QoL* ($p = 0,092$). También se observó una diferencia significativa en el tiempo dedicado a cenar, que pasó de $36,5 \pm 23,1$ a $21 \pm 14,1$ minutos ($p = 0,042$). En los 6 meses previos al tratamiento, 7 pacientes acudieron a urgencias por infecciones respiratorias bajas o trastornos relacionados con la alimentación (70%). 2 de ellos requirieron ingreso hospitalario. En los 6 meses posteriores a la intervención solo 1 paciente tuvo que acudir a urgencias por estas complicaciones (10%). No se observaron diferencias significativas en los parámetros nutricionales (peso, talla, IMC, perímetro del brazo, pliegue tricípital, índice de Waterlow para el peso y para la talla) a los 6 meses del tratamiento rehabilitador.

Conclusiones. En este trabajo presentamos los datos parciales de un estudio prospectivo que continua desarrollándose. De momento hemos observado diferencias en las escalas de valoración, en el tiempo dedicado a la alimentación y en la seguridad de la deglución. No hemos observado diferencias en la antropometría, probablemente porque se necesite más tiempo de seguimiento. El tratamiento rehabilitador por parte de un logopeda especializado en deglución es fundamental en el abordaje de los paciente con disfagia orofaríngea. Es esencial la integración de estos profesionales dentro de nuestras unidades de trabajo, o al menos que existe una estrecha colaboración con ellos.

Alimentación por sonda gastroeyunal: ¿una buena alternativa? Riera Costa L¹, Redecillas Ferreiro S², Núñez-Ramos R², Álvarez Beltran M², Pérez Lafuente M², García Martínez L², Cabello Ruiz V², Segarra Cantón O². ¹*Consorti Sanitari Terrassa.* ²*Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.*

Objetivos. La sonda gastroeyunal (G-Y) supone una alternativa útil para la administración de nutrición enteral en pacientes con dificultades de alimentación en los que la realización de una funduplicatura gástrica no es apropiada o en aquellos en los que persisten síntomas de reflujo gastroesofágico (RGE) a pesar de un procedimiento antirreflujo. El aumento de pacientes con patología crónica compleja en edad pediátrica ha incrementado las indicaciones de este dispositivo. Nuestro objetivo es analizar la experiencia en el uso de las sondas G-Y en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes portadores de una sonda de gastroeyunostomía para nutrición enteral durante los últimos 5 años (enero de 2013-enero de 2018). Se recogieron datos epidemiológicos del paciente, su patología de base, indicación del dispositivo, técnica de colocación, tiempo de duración y complicaciones asociadas. Se definió como complicación cualquier disfunción del dispositivo (rotura, obstrucción, desplazamiento o salida accidental) que implicó un recambio del mismo.

Resultados. Durante el período de estudio, 11 pacientes (7 varones, 4 mujeres) fueron tributarios de una sonda G-Y de alimentación. La mediana de edad en el momento de colocación del dispositivo fue de 18 meses (rango 8 meses-12 años). La patología de base más frecuente fue la neurológica (7 casos, de ellos 3 pacientes con parálisis cerebral infantil, 2 con atrofia muscular espinal tipo 1, un paciente con miopatía congénita y otro con mielomeningocele con siringomielia y Chiari tipo 2), seguida de una miscelánea que incluyó los siguientes diagnósticos: síndrome de Rothmund-Thompson, cardiopatía congénita compleja, síndrome de Turner con insuficiencia renal y síndrome 22q11. La principal indicación para la colocación de la sonda G-Y fue el reflujo gastroesofágico y el riesgo de broncoaspiración en pacientes con alto riesgo quirúrgico para realizar una funduplicatura gástrica (9 casos). En 2 pacientes portadores de gastrostomía y cirugía tipo Nissen, la indicación se estableció por RGE persistente en un caso y gastroparesia en el otro. La colocación fue percutánea radiológica en 9 pacientes con gastrostomía previa y percutánea radiológica directa en 2 pacientes previamente portadores de una sonda transpilórica. La mediana de tiempo durante el cual los pacientes han recibido alimentación por sonda G-Y han sido 8 meses (rango 1-14 meses). Durante la evolución se identificaron 13 complicaciones mecánicas en 8 pacientes que motivaron un total de 14 recambios de sonda G-Y (siendo uno de ellos electivo). La más frecuente fue la rotura del balón o de la sonda seguida de la salida accidental. Ninguna complicación ha requerido laparotomía. Dos pacientes han fallecido por complicaciones relacionadas con su enfermedad de base. En el momento actual sobreviven 9 pacientes de los que 6 continúan siendo portadores del dispositivo.

Conclusiones. En nuestra experiencia las sondas G-Y son un dispositivo seguro para nutrición enteral en pacientes con contraindicación o fracaso de la cirugía antirreflujo. No identificamos complicaciones graves en nuestra serie aunque el riesgo/beneficio debe ser individualizado y la indicación reevaluada periódicamente en cada caso.

Cálculo de la impedancia basal esofágica mediante media de registros horarios y su correlación con variables pH-métricas en una serie de casos de pH-impedanciometría 24 horas. Sánchez-Nebreda Arias R, Martínez Jiménez V, Llorente López E, Gallardo Padilla M, Ribes Hernández P, La Orden Izquierdo E. *Unidad de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro.*

Introducción. Las guías ESPGHAN 2017 para el manejo del RGE sitúan la pH-impedanciometría (pH-I) como técnica de elección para diferenciar la enfermedad por reflujo no erosiva de la hipersensibilidad esofágica y la dispepsia funcional. La impedancia basal esofágica se ha señalado como predictora de esofagitis en algunas publicaciones sin embargo no está validada su medida. Presentamos una serie de pH-I realizadas en nuestro centro en el último año comparando dos métodos de medición descritos en la literatura. Nuestro objetivo es describir si existen diferencias en su valor según dos métodos de medición descritos y sus variaciones con respecto al resto de variables registradas.

Pacientes y métodos. Estudio transversal de las pH-I realizadas en 2017. Todas las sondas se colocaron según protocolo, con control radiológico y revisión de no movilidad de la sonda tras su extracción. Todos los registros incluyeron al menos 24 horas. Se incluye: sexo, edad, síntomas (digestivos y/o extradigestivos), índice de reflujo (IR), número total de: eventos de impedancia, reflujos (ácidos, no ácidos y débilmente ácidos) y tiempo de exposición a bolo. Para calcular la impedancia basal se aplicaron dos métodos: GLOBAL: media de todas las mediciones horarias en cada canal; y NOCTURNA: media de todas las mediciones horarias desde las 0,00 h hasta las 7,00 h AM. En ambos se excluyeron eventos de impedancia coincidentes (reflujo, deglución y gas). Asimismo, se realizaron los mismos cálculos de forma segmentaria mediante media de canales: Z1-Z3; Z2-Z4; Z3-Z6. Se compararon entre sí las mediciones intrapaciente entre canales y segmentos según método de cálculo, y entre los dos métodos de cálculo mediante t de Student para muestras apareadas. En segunda instancia se analizó la correlación (coeficiente de Pearson) de estas mediciones con: tiempo de exposición, eventos de impedancia, número de RGE ácidos, número de reflujos débilmente ácidos y no ácidos.

Resultados. Se incluyeron 15 pacientes, 6 niñas y 9 niños, de entre 2,31-13,81 años, media 8,45 años; mediana 8,37 años. 5 pacientes presentaron síntomas digestivos, 4 respiratorios y 6 ambos. Todas menos una (IR = 31,8% con endoscopia normal) tuvieron IR < 4%. La impedancia basal media global (Z1-Z6) fue: global 2.095,65 Ohm (950-2.960) y nocturna 2.240,22 Ohm (707,85-3.872,83). En el análisis comparativo entre canales no se encontraron diferencias estadísticamente significativas intrapaciente salvo entre Z5 y Z6 en el método global ($p = 0,001$) y nocturno ($p = 0,002$). Al comparar ambos métodos de medición no se encontraron diferencias estadísticamente significativas ni por canal ni por segmentos. Al realizar el estudio de correlaciones se encontraron correlaciones estadísticamente significativas entre los valores de impedancia basal en Z6 medida por ambos métodos y número total de RGE por eventos de impedancia (Pearson: global: -0,58, $p = 0,024$; nocturna: -0,51, $p = 0,053$), número de RGE ácidos (Pearson: global: -0,64, $p = 0,01$; nocturna: -0,53, $p = 0,04$), siendo no significativos en el resto de canales.

Conclusiones. En nuestra muestra, la impedancia basal fue uniforme entre canales y segmentos. Solo la medida tomada en el último canal (Z6), independientemente del método usado, presentó una correlación inversa estadísticamente significativa con el número de total de RGE por eventos de impedancia y el número de RGE ácidos. Son necesarios estudios de mayor tamaño muestral para confirmar estos hallazgos y su utilidad en la predicción de esofagitis.

Relación entre los casos de esofagitis eosinofílica en la edad pediátrica, la infección por *Helicobacter pylori* y su remisión con inhibidores de la bomba de protones. Colomé Rivero G¹, Sol Ventura P¹, Soriano Villaverde P¹, Villegas Villegas P¹, Englert Granell E¹, Martín Orte E¹, Ortolà Castells X¹, García Puig R². ¹Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital de Nens. Barcelona. ²Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Mútua de Terrassa. Barcelona.

Introducción y objetivos. La esofagitis eosinofílica (EoE) es una enfermedad esofágica crónica que en los últimos años ha experimentado un incremento exponencial en su incidencia en la edad pediátrica. Algunos estudios previos relacionan de forma inversa la EoE con la presencia de infección por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) relacionándolo con la teoría higienicista. Esta revisión también ha tenido como objetivo conocer la relación que hay entre los casos de EoE diagnosticados en nuestro Servicio, la infección por *Helicobacter pylori* y su remisión con inhibidores de la bomba de protones (IBP), dado que la infección por esta bacteria pudiera reducir la secreción ácida gástrica e influir en la respuesta a los IBP.

Materiales y métodos. Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de los casos de EoE diagnosticados en pacientes menores de 16 años en nuestro Hospital durante el periodo 2014-2017. Se recogieron variables clínicas: casos de EoE confirmados por biopsia, presencia o no de infección por *H. pylori* (a partir de tests no invasivos o estudio histológico) y la respuesta clínica e histológica de la EoE al tratamiento con IBP. Se realizó un estudio estadístico (pruebas de chi-cuadrado y corrección de Fisher) para saber si los pacientes con EoE e infección por *H. pylori* respondieron mejor al tratamiento con IBP respecto a aquellos pacientes sin infección concomitante.

Resultados. Durante el periodo de estudio se diagnosticaron en nuestro Hospital un total de 44 pacientes con EoE, con edades comprendidas entre los 18 meses y los 15 años (media 9a2m). Se revisaron todas las historias clínicas y se comprobó que en el 70,3 % de los casos se había investigado al diagnóstico, la existencia de la infección por *H. pylori*. Del total de pacientes con EoE, un 27 % presentó una infección concomitante por *H. pylori*. Después de meses de seguimiento de los casos diagnosticados de EoE, resultó que un 73 % del total presentaron una buena respuesta clínica e histológica al tratamiento inicial con IBP, mientras que el 22,3 % requirió tratamiento dietético de exclusión, y un 4,6 % corticoterapia tópica. En un caso severo, la remisión clínico-histológica solo se consiguió con una triple terapia con IBP, dieta elemental y corticoides deglutidos.

Conclusiones. En base a los resultados del estudio, no observamos una reducción de la infección por *H. pylori* en los casos diagnosticados de EoE respecto a la prevalencia de la infección en la población pediátrica sana de nuestro medio. Se observa una asociación significativa positiva entre los pacientes con una infección por *H. pylori* y la buena respuesta a IBP, aunque tenemos la limitación del pequeño tamaño muestral de nuestro estudio que no nos permite sacar conclusiones. El porcentaje de respuesta a IBP de nuestra serie es similar al de alguna serie pediátrica publicada, pero muy superior en comparación a la mayoría de artículos y a los resultados comunicados por el resto de centros de nuestra área geográfica, con lo cual sería de interés poder realizar estudios comparativos buscando las causas de estas diferencias.

Respuesta a las dietas de exclusión en la esofagitis eosinofílica en la práctica clínica. Cano del Águila B, Borrell Martínez B, Gutiérrez Junquera C, Fernández Fernández S, Cilleruelo Pascual ML, Rayo Fernández A, Román Riechmann E. *Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid.*

Objetivos. La esofagitis eosinofílica (EoE) es una entidad cuya incidencia está aumentando en los últimos años. Se trata de una enfermedad crónica mediada por antígenos, primordialmente alimentarios. La identificación y eliminación de los antígenos alimentarios responsables conduce a la remisión del proceso inflamatorio eosinofílico. Nuestro objetivo es conocer la respuesta a las dietas de exclusión en el tratamiento de nuestros pacientes según la práctica clínica habitual.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de EoE en dos Unidades de Gastroenterología Pediátrica y que han realizado una dieta de exclusión de alimentos. Se evaluó el número de grupos de alimentos excluidos, la respuesta histológica a la dieta y los alimentos desencadenantes.

Resultados. Se realizó una dieta de exclusión en 57 pacientes diagnosticados de EoE (65 % varones). La edad media al diagnóstico fue de 9,2 años (rango de edad: 1-14 años). El 80 % tenían antecedentes personales de atopia y el 42 % de alergias alimentarias. El 91 % había recibido tratamiento previo con inhibidor de bomba de protones sin respuesta. Respondieron a la dieta de eliminación 27 niños (47,3 %). Se observó respuesta a exclusión de un único alimento (leche) en 8/9 pacientes (88,8 %); exclusión de 2 alimentos (leche y gluten o leche y todos los cereales) en 12/22 (54,5 %); exclusión de 4 o más grupos de alimentos (leche, gluten o cereales, huevo, legumbres y en algunos casos frutos secos, pescado/marisco) en 7/27 (25,9 %). Entre los pacientes respondedores, el alimento implicado con mayor frecuencia fue la leche en el 81,4 % de los casos (59,2 % como alimento único), seguido del gluten (18,5 %) y del huevo (11,1 %). Los menos frecuentes fueron el maíz y el arroz (3,7 %). En un 66,6 % de los se identificó un único alimento responsable de la EoE, 2 alimentos en el 18,5 %, y más de 2 en 3,7 %. Hubo dos pacientes sin recaída histológica tras la reintroducción de todos alimentos excluidos en una dieta empírica de 6 alimentos.

Conclusiones. En nuestra serie observamos una menor respuesta en las dietas más restrictivas, al contrario de lo descrito en la literatura. Esto resultados estarían en probable relación con la dificultad tanto para el paciente como para su entorno de llevar a cabo dietas tan restrictivas en la práctica clínica habitual. Estos hallazgos, así como el hallazgo de un único alimento desencadenante en un alto número de pacientes, refuerzan la adecuación de comenzar con dietas menos restrictivas, escalando a dietas más amplias en pacientes y familias muy motivados a tratar de identificar los alimentos desencadenantes.

Fenotipo fibroestenotante en pacientes con esofagitis eosinofílica. No es solo exclusivo de adultos. Ruiz Hernández C, Vila Miravet V, Pinillos Pisón S, García Cuerva B, Bovo MV, Camargo C, Arcos Machancoses J, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivo. La esofagitis eosinofílica (EE) es una enfermedad crónica que evoluciona de fenotipos inflamatorios a fenotipos fibroestenotantes (FFE). Se estima que el riesgo de desarrollar FFE se dobla cada diez años de evolución de la enfermedad. Suelen observarse más en la edad adulta y existen muy pocas series pediátricas publicadas. El objetivo de nuestro estudio fue analizar los casos que han presentado FFE.

Material y método. Estudio descriptivo, retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes con EE diagnosticados entre Enero de 2014 y diciembre de 2017. Se seleccionaron los casos con FFE al momento del diagnóstico y/o seguimiento. El grado de severidad se definió en tres niveles. Leve: permite el paso del gastroscopio estándar de 9 mm pero con resistencia. Moderado: permite el paso del gastroscopio pediátrico de 6mm pero no el estándar de 9 mm. Grave: no permite el paso del gastroscopio pediátrico de 6 mm. También se recopilieron datos demográficos y clínicos, la respuesta a las diferentes opciones de tratamiento (Inhibidor bomba protones (IBP), budesonida viscosa (BOV) o dieta), si precisaron dilatación endoscópica, el tipo y si hubo complicaciones.

Resultados. De un total de 84 pacientes diagnosticados de EE, se identificaron 10 (13 %) casos con FFE con un seguimiento medio de 19,5 meses. 70 % debutaron con este fenotipo (todos presentando episodio de impactación alimentaria en el momento del diagnóstico, precisando extracción endoscópica) y el resto lo desarrollaron durante el seguimiento. El 70 % eran de sexo masculino, con edad media 11,1 años (rango 8-15 años). El tiempo de evolución de los síntomas al diagnóstico fue mayor de 12 meses en el 80 %. Las manifestaciones clínicas fueron disfagia y/o impactación alimentaria 90 % (9/10), vómitos y/o dolor abdominal 10 % (1/10). Los grados de severidad fueron: 60 % moderado, 20 % leve y 20 % grave. Localización del fenotipo: Esófago medio 60 %, distal 30 % y proximal 10 %. El patrón de hallazgos endoscópicos fue mixto (inflamatorio y estenosante) en el 90 % de los casos. La media de recuento de eosinófilos fue de 38,5 Eo/CGA en esófago proximal y 59,8 Eo/CGA en esófago distal. Actualmente están en remisión histológica 7 casos (5 con BOV, 1 con IBP y 1 con dieta) y 3 están pendientes de resultado. El 70 % (7/10) requirió dilatación endoscópica como tratamiento complementario. Todas se hicieron con balón neumático salvo un caso que se hizo mixta con balón y bujías. La resolución de la estenosis fue atribuible al tratamiento farmacológico/dietético en el 75 % de casos. Un paciente precisó dilataciones a pesar de remisión histológica tras tratamiento. Este caso presentó perforación en una de las dilataciones con bujías.

Conclusión. Nuestro estudio pone de relieve varios aspectos importantes. 1: La posibilidad de observar FFE de EE en edades muy tempranas, bien sea al debut o durante el seguimiento. 2: La elevada respuesta de estos patrones con tratamiento farmacológico demostrando que pueden ser reversibles. 3: La dilatación endoscópica puede ser necesaria como tratamiento inicial hasta obtener respuesta a los tratamientos farmacológicos y/o dietéticos. 4: Algunos pacientes pueden seguir precisando dilataciones a pesar de remisión histológica.

Experiencia en el uso de vedolizumab en colitis ulcerosa pediátrica refractaria a anti-TNF α .

Pujol Muncunill G, González Pérez J, Vila Miravet V, Martín de Carpi J. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. El Vedolizumab (VDZ) es una anti-integrina $\alpha 4\beta 7$ que actúa inhibiendo la unión de los linfocitos T a las moléculas de adhesión (MAdCAM-1). Su uso en CU pediátrica se reserva para casos refractarios como prescripción fuera de indicación. El objetivo de este estudio es describir las características de los pacientes con CU pediátrica tratados con VDZ en nuestro centro así como la eficacia y la seguridad de dicho tratamiento en este grupo de pacientes.

Material y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo observacional a través de la revisión de historias clínicas, de pacientes afectados de CU pediátrica refractarios a anti-TNF α que reciben tratamiento con VDZ. Se recogen variables epidemiológicas y clínicas así como la tasa de respuesta y de remisión a las 6, 14 y 52 semanas. Se realiza análisis estadístico con el programa SPSS.

Resultados. Se incluyen 8 pacientes (5 varones) con una mediana de edad de 8 años (rango: 2-15) al diagnóstico y de 11,5 años (rango: 4-15) al inicio del tratamiento con VDZ. Siete pacientes presentan pancolitis y uno colitis izquierda al inicio del tratamiento, con actividad endoscópica moderada-grave en todos ellos (7/8 Mayo Score 3; 1/8 Mayo Score 2). A nivel analítico el 75 % presenta anemia, el 50 % hipalbuminemia, el 62,5 % elevación de Velocidad de sedimentación (vsg) y el 75 % elevación de proteína C reactiva (PCR). En cuanto al tratamiento previo al inicio de VDZ, el 37,5 % (3/8) recibe salicilatos, el 75 % (6/8) corticoides sistémicos, el 75 % (6/8) inmunomoduladores, el 25 % (2/8) antibioterapia oral combinada y todos ellos tratamiento con anti-TNF α (infliximab) optimizado con niveles de fármaco en rango terapéutico. La tasa de respuesta a las 6 semanas es del 75 % (6/8) y de remisión clínica de un 62,5 % (5/8). Uno de los pacientes con fallo de tratamiento a las 6 semanas, precisa colectomía antes de las 14 semanas. Seis pacientes han recibido la infusión de VDZ a las 14 semanas con una tasa de remisión clínica del 66,6 % (4/6). Dos pacientes han completado 52 semanas de tratamiento manteniéndose en remisión. Todos los pacientes en remisión a las 14 semanas, siguen en remisión clínica en el momento de su máximo seguimiento (entre las 14-77 semanas). Un 25 % de los pacientes presenta efectos adversos (cefalea, episodio febril sin foco) durante su seguimiento.

Conclusiones. El VDZ constituye una opción como terapia de rescate en los pacientes con CU pediátrica con actividad grave refractaria a tratamiento anti-TNF α . Ha sido eficaz en un alto porcentaje de nuestros pacientes manteniéndose la eficacia a lo largo del seguimiento, con un perfil de seguridad aceptable. Son necesarios estudios prospectivos para determinar la eficacia y seguridad del tratamiento en población pediátrica.

Calprotectina fecal en lactantes sanos menores de 6 meses: ¿el tipo la lactancia recibida influye en sus valores? Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Plata Fernández C¹, Viada Bris JF¹, Leal de Pedro E², Cañedo Villaroya E¹, Martínez Ibeas MA¹, Ferrero Ortega P³, Muñoz Codoceo RA¹ y Grupo de trabajo. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid. ²Centro de Salud Goya, Madrid. ³Centro de Salud Almendrales, Madrid.

Introducción. Estudios previos han documentado valores de calprotectina fecal (CF) muy elevados en lactantes sanos. La influencia del tipo de alimentación sobre este valor sigue siendo controvertido. Algunos trabajos describen niveles superiores en aquellos que reciben lactancia materna frente a los que reciben lactancia artificial, aunque otras publicaciones posteriores no permiten confirmar estos resultados.

Objetivos. Analizar la correlación entre el tipo de lactancia recibida y el nivel de CF en lactantes sanos menores de 6 meses.

Material y métodos. Estudio transversal y descriptivo que incluye a lactantes sanos de 0 a 6 meses que acudieron a uno de los 4 centros de salud participantes para control rutinario o para vacunación, de enero de 2015 a diciembre de 2016. Se excluyeron aquellos con ingesta de fármacos en los 15 días previos, síntomas gastrointestinales en los 30 días previos, inmunodeficiencia, enfermedad gastrointestinal o autoinmune o hallazgo microbiológico positivo en la muestra. Se registró si recibían lactancia materna exclusiva (LME), lactancia artificial (LA) con administración exclusiva de fórmula o lactancia mixta si se combinaban ambas. Se determinó el nivel de CF (kit Quantum Blue® Calprotectin Extended) y se realizó coprocultivo, estudio de parásitos, rotavirus y adenovirus en heces. Los datos se analizaron con el programa SPSS® Statistics versión 20.

Resultados. Se incluyeron 104 lactantes sanos menores de 6 meses. De ellos, 69 (66,4%) recibían LME, 9 (8,6%) recibían lactancia mixta y 26 (25%) recibían LA. Se analizó en cada grupo si presentaban un nivel de CF alterado (> 50 mg/g) o normal (≤ 50 mg/g), la media y mediana de CF en mg/g (Tabla). El test estadístico exacto de Fisher [(valor 1,133, p = 0,622 (p > 0,05))] indicó la ausencia de diferencias estadísticamente significativas en cuanto a los valores de CF normales o alterados entre los distintos tipos de alimentación. Se estudió la variable dependiente CF como cuantitativa continua (mg/g), la prueba de Kruskal-Wallis arrojó una significación de 0,130 (p > 0,05), lo que implicó la ausencia de diferencias estadísticamente significativas entre los 3 grupos (Tabla).

TABLA

| <i>Tipo de lactancia número de sujetos (% del total)</i> | <i>CF > 50 mg/g Recuento (% del grupo)</i> | <i>CF ≤ 50 mg/g Recuento (% del grupo)</i> | <i>CF media (mg/g) (IC 95%)</i> | <i>CF mediana (mg/g) (amplitud intercuartil)</i> |
|--|---|--|---|--|
| Lactancia materna exclusiva 69 (66,4%) | 65 (94,2%) | 4 (5,8%) | 423,6 (354,9-492,4) | 343 (392) |
| Lactancia artificial 26 (25%) | 25 (96,2%) | 1 (3,8%) | 284,3 (223,9-344,8) | 274 (210) |
| Lactancia mixta 9 (8,7%) | 8 (88,9%) | 1 (11,1%) | 389,2 (178,4-600) | 331 (261) |

Conclusiones. Estos resultados sugieren que el tipo de lactancia recibida no influye en los niveles de CF en lactantes sanos. Se confirma en nuestra muestra la presencia de valores de CF muy superiores al nivel considerado como alterado en adultos (> 50 mg/g) y empleado por extensión actualmente en pediatría. Por ello, los autores estimamos que sería útil replantear estos valores de referencia tras la realización de estudios diseñados a tal fin.

¡Aumenta la ingesta accidental de chapas de regalo procedentes de productos alimentarios!

Martínez Cepas P, Rosell Camps T, Zibetti S, Riera Llodra JM, Ventura Espejo L, Figuerola Mulet J. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca, Islas Baleares.*

Introducción y objetivos. La ingesta de cuerpos extraños (CE) es frecuente en pediatría. Es la 2ª causa de indicación endoscópica urgente. La mayoría se sitúa en los 6 meses y 3 años y la distribución por sexo es similar; siendo la causa más frecuente accidental. Casi un 50 % acuden a urgencias asintomáticos. En torno a un 3 % puede padecer complicaciones. Alrededor del 80 % de CE son radioopacos. La mayoría son eliminados espontáneamente, precisando extracción endoscópica el 10-20 % y cirugía menos del 1 %. El *objetivo* del estudio fue revisar las características de los pacientes, la clínica y su manejo diagnóstico y terapéutico, tras la ingesta de un CE, en un hospital de referencia.

Métodos. Se realizó un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo, mediante la revisión de pacientes del servicio de Urgencias de un hospital de referencia, tras la ingesta de un determinado CE, entre el 30 de Octubre de 2016 y el 30 de Noviembre de 2017.

Resultados. Objetivamos 5 casos de ingesta accidental de chapas de plástico, de unos 2 cm de diámetro, regalo de las bolsas de snacks de una conocida empresa de alimentos infantiles. Los pacientes eran varones entre 9 y 14 años. El 100 % estaban sintomáticos (sialorrea, dolor retroesternal, disfagia y/o epigastralgia). En los 5 se realizó radiografía torácica, apreciándose el CE en 1 paciente. Todos se trasladaron a quirófano para extracción endoscópica; previa anestesia general e intubación orotraqueal. En tres, el CE se visualizó en 1/3 esofágico superior, uno en 1/3 medio y otro en 1/3 inferior. Para su extracción, se empleó en 2 casos el asa de polipectomía, en el resto la cesta de polipectomía, la pinza de ratón y la cesta de Dormia. Uno presentó una pequeña úlcera en la zona de la extracción. Los 5 pacientes fueron dados de alta tras unas horas de observación. Todos fueron notificados a la Asociación Española de Pediatría, la Dirección General de las Islas Baleares y a la empresa fabricante.

Conclusión. La ingesta de un CE es un hecho alarmante, ya que puede llevar a consecuencias graves como perforación esofágica o intestinal, obstrucción de vía aérea o una parada cardíaca. Tras la extracción de 2 chapas la misma semana, hicimos la revisión de aquellas extraídas en el último año. Se consultó en el foro de la SEGHP, habiendo 4 casos más en la Península. Los regalos promocionales habían sido sometidos a los test de seguridad de juguetes por parte del Instituto Tecnológico de Producto Infantil y Ocio; cumpliendo dicha legislación, además de contener la marca CE (Conformidad Europea), el símbolo de precaución en niños menores de 3 años y las máximas dimensiones posibles y colores. Atendiendo a un estudio publicado en la revista científica *Anales de Pediatría*, las monedas se consideran el segundo CE más frecuentemente ingerido por los menores. En él se insiste en la recomendación de no permitir jugar con monedas a menores de 6 años. Teniendo en cuenta la semejanza entre las monedas y estas chapas, y la frecuente necesidad de intervención médica, es necesario llevar a cabo una serie de actuaciones que nos permitan evitar, en la medida de lo posible, este tipo de accidentes.

Método de ajuste para la terapia de sustitución enzimática en fibrosis quística. Parte I: estudio *in vitro*. Calvo Lerma J^{1,2}, Paz Yépez C¹, Fornés Ferrer V², Asensio Grau A¹, Peinado I¹, Ribes Koninckx C², Heredia A¹, Andrés A¹. ¹*Research Institute of Food Engineering for Development. Universitat Politècnica de València.* ²*Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Valencia.*

Objetivos. El ajuste de la dosis de enzimas pancreáticas (EP) es un reto en el tratamiento de la fibrosis quística, pues no existe un criterio común válido. El objetivo de este trabajo fue proponer un modelo de digestión *in vitro* capaz de esclarecer las dosis óptimas de EP según las propiedades de los alimentos.

Material y métodos. Modelo de digestión *in vitro* aplicado a una selección de 8 alimentos. Simulación en tres etapas: oral (pH 7, 5 min), gástrica (pH 3, 2 h, pepsina) e intestinal (pH 6, 2 h, suplemento enzimático, bilis), con fluidos digestivos simulados de acuerdo al protocolo internacional de Infogest. Para cada alimento se testó un rango de dosis de 1.000, 2.000, 3.000 y 4.000 unidades lipasa/g grasa (LU/g).

Resultados. La extensión de la lipólisis se cuantificó en ácidos grasos liberados respecto a la cantidad de grasa del alimento. Se modelizó la extensión (%) vs. la dosis de enzimas (LU/g) y las ecuaciones resultantes permitieron calcular la dosis óptima de EP para cada alimento. Alcanzar el 90 % de lipólisis precisó distintas dosis de EP independientemente de la cantidad de grasa: por ejemplo, el yogur (10 % grasa) requirió 550 LU/g cfr 1.000 LU/g la ensalada (9,5 % grasa). Un grupo de alimentos (ensalada, yogur, leche y cereales) alcanzaron el 100 % de la lipólisis observándose un incremento lineal de la extensión al aumentar la dosis. El otro grupo (pizza, sándwich pan y galletas) describieron un punto de inflexión a partir del cual el incremento de LU/g producía un incremento reducido de la extensión.

Conclusiones. Esta primera aproximación hacia un nuevo método para ajustar la dosis de enzimas en FQ, pone en evidencia que, aparte del contenido en grasa, otras propiedades del alimento son esenciales para determinar la dosis óptima de EP. Las digestiones *in vitro* son una metodología prometedora para un ajuste más eficiente de las EP.

Método de ajuste para la terapia de sustitución enzimática en fibrosis quística. Parte II: validación del estudio *in vitro*. Calvo-Lerma J^{1,2}, Hulst J³, Boon M⁴, Masip E¹, Fornés-Ferrer V¹, Garriga M⁵, Colombo C⁶, Andrés A², van der Wiel E³, Claes I⁴, Ruperto M⁵, Roca M¹, Crespo P¹, Bulfamante A⁶, Woodcock S³, de Boeck K⁴, Ribes-Koninckx C¹. ¹*Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Valencia.* ²*Research Institute of Food Engineering for Development. Universitat Politècnica de València.* ³*Erasmus Medical Center. Sophia Children's Hospital. Rotterdam, The Netherlands.* ⁴*Pediatric Pulmonology and Cystic Fibrosis Unit. Department of Pediatrics. University Hospitals Leuven. Belgium.* ⁵*Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.* ⁶*CF Center. Università degli Studi di Milano. Fondazione IRCCS Ca' Granda. Ospedale Maggiore Policlinico. Milan, Italy.*

Objetivos. El objetivo de este trabajo fue comprobar la eficacia de un método de ajuste de la terapia de sustitución enzimática basada en la predicción de la dosis óptima de enzimas según las propiedades de los alimentos, según de con la modelización de los resultados de digestiones *in vitro*.

Pacientes y métodos. Estudio prospectivo de intervención con 43 pacientes de 5 cetros europeos. Durante 24h siguieron una dieta fija previamente caracterizado por digestión *in vitro* ingiriendo, para cada comida, la dosis de enzimas obtenida en el estudio previo. Recogida de heces marcadas con colorantes para determinación de grasa en heces correspondiente a la dieta fija. Modelos de regresión beta para el análisis bioestadístico de los resultados en base al coeficiente de absorción de grasa (CFA).

Resultados. La mediana el CFA obtenido fue de 90 % (84, 95 %) sin diferencias significativas entre centros. El cumplimiento de los pacientes con el protocolo fue del 99 % y la media en escala de Bristol fue 3-4. No hubo asociación del CFA con la edad, el tipo de mutación o el FEV1 %, pero sí con el tiempo de tránsito ($p < 0,05$), sugiriendo que estas variables no juegan un papel tan importante en la digestión de las grasas como las características de los alimentos (en base a las cuales se había estimado la dosis óptima).

Conclusiones. Siguiendo estrictamente la dosis recomendada para cada comida en base a los resultados *in vitro* se alcanza el objetivo clínico para el CFA con escasa variabilidad entre pacientes. El método planteado puede considerarse una primera aproximación para un método de ajuste de la terapia de sustitución enzimática basado en la evidencia

Valor de la citrulina plasmática seriada en el primer año de trasplante intestinal. Vecino López R¹, Ramos Boluda E², Molina Arias M², Sarría Osés J², Martínez-Ojinaga Nodal E², Nova Sánchez M², Hidalgo Montes I², Prieto Bozano G². ¹*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid.* ²*Unidad de Rehabilitación Intestinal. Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos. Describir la evolución de los niveles de citrulina plasmática en el primer año postrasplante intestinal de injerto viable. Determinar la variación en su nivel durante situaciones de disfunción renal o intestinal durante dicho periodo de tiempo.

Material y métodos. Determinación seriada prospectiva (periodo 2010-2014) de citrulina plasmática en 19 niños (edad 0-14 años) con fracaso intestinal durante el primer año postrasplante intestinal. Se realiza al menos una determinación por cromatografía de alta resolución (nivel normal 15-40 $\mu\text{mol/L}$) en los periodos: 7-30 días, 30-90 días, 90-180 días, 180-270 días y 270-365 días postrasplante. Además se realizan determinaciones en situaciones de disfunción renal o intestinal que se repitieron tras volver a su situación basal. Se recogieron datos referentes al tipo de trasplante y las causas de fracaso intestinal. En los casos de síndrome de intestino corto (SIC) también se registraron factores pronósticos (etiología, longitud del remanente intestinal, preservación de válvula ileocecal (VIC) y colon, calidad del intestino remanente, datos de hepatopatía y valor de citrulina previo al trasplante).

Resultados. Se reclutaron 19 pacientes (11 varones) tras recibir un trasplante intestinal (16 multiviscerales, 2 intestinales aislados y 1 hepatointestinal). La edad de los pacientes en el momento del trasplante fue un tercio entre 6-12 meses, un tercio entre 12 meses a 4 años y el resto entre 4 a 14 años. El tiempo medio de espera en fracaso intestinal dependiente de nutrición parenteral hasta el trasplante fue de 15 meses. Las causas del fracaso intestinal fueron: 12 SIC, 3 fracasos de trasplante previo por rechazo del injerto, 1 pseudobstrucción intestinal crónica, 1 displasia epitelial intestinal, 1 enfermedad de Hirschsprung y 1 síndrome de Martínez-Frías. En los pacientes con SIC la media de longitud del remanente intestinal fue de 11,8 cm, en el 78 % de mala calidad funcional, sin VIC el 85 %, sin colon el 50 % y con hepatopatía moderada-grave el 46 %. La media de citrulina previa al trasplante (12 niños) fue de 6,4 $\mu\text{mol/L}$. Se realizaron 70 determinaciones basales de citrulina postrasplante. En el periodo 7-30 días el valor fue menor de 10,5 $\mu\text{mol/L}$ en todos los casos (media 9,1 $\mu\text{mol/L}$), en el periodo 30-90 días se objetivó una clara tendencia en ascenso hasta llegar en la mayoría de los casos a superar el límite de normalidad, manteniendo posteriormente niveles estables entre 23-40 $\mu\text{mol/L}$ hasta el año postrasplante. Las variaciones en los niveles en situaciones especiales respecto a su nivel basal fueron: en 2 casos de disfunción renal se elevó 7 veces, en 4 casos de infección gastrointestinal descendió 10 veces, en 1 caso de enfermedad injerto contra huésped (EICH) descendió 5 veces y en 2 casos de síndrome linfoproliferativo no se modificó.

Conclusiones. La progresión de la citrulina plasmática en el primer año postrasplante intestinal de injerto viable de esta cohorte es similar a la descrita en estudios internacionales. El nivel de citrulina plasmática se eleva significativamente en situaciones de disfunción renal y desciende en situaciones de disfunción intestinal secundarias a infección o EICH, sin ser dicho descenso específico de causa. La determinación seriada de citrulina plasmática durante el primer año postrasplante intestinal podría servir de marcador de viabilidad del injerto, pero no parece útil para discernir entre las causas de disfunción intestinal.

Estado nutricional de los pacientes con trasplante hepatointestinal y multivisceral a los 3 y 5 años del trasplante. Nova Sánchez M, Magallares García LN, Gascón García M, González Sacristán R, Martínez-Ojinaga Nodal E, Molina Arias, M, Sarria Osés J, Ramos Boluda E. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil La Paz. Madrid.*

Objetivos. Valorar el estado nutricional en los pacientes con trasplante hepatointestinal (HI) y multivisceral (MV) a largo plazo (3 y 5 años).

Material y métodos. Se evalúan de forma retrospectiva los pacientes que han recibido un trasplante HI o MV en nuestro centro. Se realiza una recogida de datos valorando parámetros antropométricos al año del trasplante y a los 3 y 5 años del mismo. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados. Durante el periodo de estudio se analizan 26 pacientes trasplantados con un tiempo de evolución del injerto de más de 3 años funcionante: 20 con injerto MV (76,92 %) y 6 HI (23,07 %). El 61 % de ellos son varones. 6 de los injertos MV son retrasplantes (23,07 %); 5 segundos injertos y 1 tercer injerto. La indicación de trasplante fue principalmente síndrome de intestino corto (65,38 %) seguido de trastornos de motilidad (15,38 %), trastornos congénitos del epitelio intestinal (11,53 %) y otros trastornos (7,6 %). La edad media de inclusión en lista de trasplante fue $19,65 \pm 18,92$ meses (rango 2 meses -72 meses) El 69,2 % eran menores de 24 meses. El tiempo medio de espera en lista fue $9,92 \pm 7,33$ meses (rango 1 - 27 meses). La edad media del primer trasplante fue $29,5 \pm 20,15$ meses (rango 6 - 84 meses). El 80 % presentaban hepatopatía crónica previa al trasplante y 2 pacientes tenían más de dos accesos venosos trombados (7,6 %) La mayoría de los pacientes (80,76 %) partían de una situación de desnutrición crónica pretrasplante secundaria a su patología de base con un *z-score* de peso medio de $-2,84 \pm 1,65$ DS y *z-score* de talla de $-3,15$ de media $\pm 1,67$ DS. 6 pacientes perdieron el injerto y se realizó retrasplante con una edad media de 79,80 meses (43-156 meses) Tras el trasplante, el *z-score* de peso mejora progresivamente manteniendo una media de $-1,96 \pm 1,13$ DS, $-1,37 \pm 0,85$ DS y $-1,47 \pm 0,7$ DS al año, 3 y 5 años respectivamente ($P < 0,001$), encontrándose por debajo de -2DS de peso el 34 % de los pacientes a los 3 años y el 36 % a los 5 años. La talla tiene una evolución más tórvida, con una media de *z-score* de $-2,81 \pm 1,4$ DS, $-2,56 \pm 0,54$ DS y $-2,83 \pm 1,6$ DS al año, 3 y 5 años respectivamente ($p < 0,38$), encontrándose por debajo de -2 DS de talla el 80 % de los pacientes a los 3 años y el 78 % a los 5 años. Un 66 % de los pacientes consigue un peso adecuado a los 5 años mientras que solo un 10,52 % presenta catch up de talla a los 5 años. El 100 % mantienen autonomía digestiva. El 11,53 % mantienen ostomía. Las complicaciones más frecuentes postrasplante son alergias alimentarias (42,30 %), infecciones de repetición (38,46 %) y rechazo celular agudo (23,07 %), seguidos de insuficiencia renal (19,23 %) síndrome linfoproliferativo (19,23 %) y enfermedad de injerto contra huésped (11,53 %).

Conclusiones. La recuperación nutricional en los pacientes con trasplante HI y MV es lenta a pesar de la buena función del injerto a partir del año postrasplante. Es difícil revertir las consecuencias de una desnutrición crónica en momentos críticos del desarrollo, siendo en ocasiones imposible por la morbilidad de estos pacientes. El peso se recupera en un mayor porcentaje de pacientes que la talla. Es importante derivar a los pacientes con fracaso intestinal a una unidad de rehabilitación intestinal para optimizar el manejo médico, quirúrgico y nutricional previo a un posible trasplante.

Influencia del HLA en las características clínicas y analíticas de la enfermedad celíaca en la edad pediátrica. Martínez-Ojinaga Nodal E¹, Molina Arias M¹, Hidalgo Montes I¹, Polanco I¹, Fernández-Prieto M², Urcelay E², Núñez Pardo de Vera C². ¹Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid. ²Laboratorio de Investigación en Genética de enfermedades complejas. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC). Madrid.

Objetivos. Investigar la influencia de los genotipos HLA en las características clínicas, serológicas e histológicas de la enfermedad celíaca (EC) en población pediátrica española.

Material y métodos. Estudio retrospectivo desde los años 1997 a 2011, que incluye 463 niños españoles con el diagnóstico de EC comprobada según los criterios ESPGHAN vigentes en cada momento del estudio. Se recogen datos clínicos (edad de comienzo de sintomatología, presentación clínica clásica (retraso ponderal o de crecimiento, diarrea crónica, vómitos, hiporexia y disensión abdominal) o no clásica (aftas orales, anemia, dermatitis herpetiforme, enfermedad subclínica por pertenecer a grupo de riesgo) sexo, datos serológicos (anticuerpos antitransglutaminasa de tipo 2 (ATG2), antiendomiso (EMA), anti gliadina (AGA) de tipo IgA e IgG) y grado de lesión histológica según clasificación de Marsh. Se considera también la existencia de antecedentes familiares (AF) de EC. Se realiza análisis bivariante entre las variables (chi-cuadrado o Test exacto de Fisher) y multivariante (regresión logística ajustada a sexo y edad) de la relación con el genotipo HLA de riesgo.

Resultados. El comienzo precoz de síntomas se asoció con presentación clínica clásica (edad media $2,08 \pm 0,09$ años en pacientes con síntomas clásicos vs. $6,21 \pm 4,3$ años en presentación no clásica ($p < 10^{-3}$). También con un daño histológico más grave ($p = 0,007$) y con la positividad de antiTG2/EMA ($p < 10^{-3}$). La gravedad de lesión mucosa también se asoció con el sexo (sexo masculino y lesión más leve ($p = 0,014$), independientemente de la edad de comienzo); y con el nivel de ATG2 ($p = 0,013$), independientemente de la edad y el sexo. El 5% de nuestros pacientes tenían AF en primer grado, con mayor número de homocigotos HLA DQ2.5 y DQ8. En el grupo sin AF se observa asociación entre ser portador de HLA-DQ8 y un retraso en la edad de aparición de sintomatología ($p < 10^{-3}$), además de influencia en la dosis génica del alelo *HLA-DQB1*02* en la presentación clínica clásica (efecto dependiente de la edad), gravedad del daño histológico y presencia de anticuerpos ATG2 y EMA (después de ajustar para edad y sexo, $p = 0,048$, $p = 0,019$ y $p = 0,092$, respectivamente). No se observan diferencias entre heterocigotos HLA-DQ2.5 (excluyendo a pacientes HLA DQ2.5/DQ8) y portadores de DQ8 tras ajustar por edad.

Conclusiones. A) En pacientes sin AF ser portador de HLA-DQ2.5 con doble dosis de *HLA-DQB1*02* parece asociarse con presentación clínica clásica, serología positiva y daño histológico más severo; ser portador de DQ8 se asocia con un comienzo tardío de síntomas, incluyendo a los heterocigotos HLA DQ2.5/DQ8. B) Son necesarios estudios multicéntricos para investigar si este efecto ocurre en otros genotipos minoritarios (DQ2.5/DQX, DQ8/DQX, DQ2.2 y DQ7.5), en los que, en caso de ausencia de síntomas evidentes, anticuerpos negativos y cambios histológicos leves, se utiliza el HLA para descartar enfermedad. C) Esta información sería de utilidad para la creación de programas de cribado personalizados en familiares de primer grado.

Estudio de prevalencia de enfermedad celíaca en pacientes diagnosticados de TDAH. Blanco Rodríguez M, Montes Arjona AM, Cenzano Ruiz S, Blasco Ruiz R, Losada del Pozo R, Soto Insuga V. *Servicio de Pediatría. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*

Introducción. El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es el trastorno del neurodesarrollo más frecuente en la edad pediátrica. La enfermedad celíaca tiene una prevalencia en la población española de 1/118. Se ha observado una creciente incidencia del diagnóstico de enfermedad celíaca en pacientes sin sintomatología digestiva clásica. En muchos casos el despistaje se realiza por ser familiares de celíacos o por diversos síntomas entre los que cada vez se incluye un mayor número de alteraciones neurológicas. Se ha planteado una posible relación entre enfermedad celíaca y trastornos del aprendizaje o la conducta sin que hasta ahora se haya podido demostrar una clara relación. Con este estudio se pretende determinar la prevalencia de enfermedad celíaca en pacientes con TDAH sin clínica digestiva y compararla con la de la población general.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional retrospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de TDAH que acudieron a las consultas de Neuropediatría entre Enero de 2015 y Diciembre de 2016 y que aceptaron participar y firmaron el consentimiento informado. El estudio fue aprobado por el Comité Ético del centro.

Resultados. Participaron 288 niños, de los que se excluyeron 23 por presentar datos incompletos en las historias clínicas o no cumplir los criterios diagnósticos de TDAH. Finalmente se incluyeron 255 pacientes de entre cinco y dieciocho años de edad con el diagnóstico de TDAH sin clínica digestiva asociada. La proporción niños/niñas fue de 2,5/1, similar a la descrita en la literatura. En todos ellos se hizo analítica sanguínea básica y con perfil férrico, así como el despistaje de enfermedad celíaca mediante determinación de anticuerpos antitransglutaminasa y antipéptidos deaminados de gliadina IgA. En aquellos pacientes en los que se encontró positividad de anticuerpos de enfermedad celíaca, se realizó biopsia intestinal según el protocolo habitual. Se confirmó el diagnóstico de enfermedad celíaca en 7 de ellos, determinando una prevalencia en la muestra de casi tres veces superior a la de la población general. Se recogieron antecedentes familiares y personales de autoinmunidad y fueron significativamente superiores y en el grupo de los pacientes con TDAH y enfermedad celíaca, que en aquellos no celíacos. Los valores de ferritina fueron significativamente inferiores en los pacientes con TDAH y celíaca que en los demás. Los 7 pacientes celíacos mejoraron de su sintomatología de TDAH a los 6 meses de realizar la dieta sin gluten.

Comentarios. Los resultados del estudio muestran una mayor prevalencia de enfermedad celíaca entre los pacientes con TDAH que en la población general. Los pacientes celíacos mejoraron de los síntomas de TDAH tras iniciar dieta sin gluten. Se debería considerar el estudio de enfermedad celíaca en niños con TDAH, principalmente en aquellos con ferropenia y/o antecedentes personales o familiares de autoinmunidad.

Análisis coste-beneficio de la introducción del análisis de péptidos inmunogénicos del gluten en el seguimiento del paciente celíaco en el Sistema Sanitario Público de Andalucía. Domínguez-Flores MR¹, Rodríguez-Herrera A², Sousa C³, Cebolla A¹. ¹Biomedal S.L. Sevilla. ²A.E. Gastroenterología y Nutrición. Grupo IHP. ³Departamento de Microbiología y Parasitología, Facultad de Farmacia. Universidad de Sevilla.

Objetivos. A pesar de que la dieta sin gluten es el único tratamiento para la enfermedad celíaca, entre un 35 y un 60 % de los pacientes no la sigue estrictamente de forma diaria. Esta exposición al gluten provoca daños en la mucosa intestinal y otros problemas de salud a largo plazo y es la principal causa de que un 30 % de los pacientes continúe presentando síntomas tras un largo tiempo en dieta sin gluten. Recientemente se ha desarrollado un método no invasivo para la determinación directa de la ingesta de gluten mediante la detección de péptidos inmunogénicos del gluten (GIP) en muestras de heces u orina. Este método permite monitorizar el cumplimiento de la dieta y detectar transgresiones, lo que permite identificar el origen de síntomas, corregir la dieta para evitarlos y prevenir complicaciones a largo plazo. El objetivo de este estudio es determinar la relación coste-beneficio de la introducción de esta prueba en el Sistema Sanitario Público de Andalucía (SSPA).

Material y métodos. Se ha cuantificado el coste que tiene para el SSPA el seguimiento de los pacientes celíacos con persistencia de síntomas, asumiendo que en su control anual se realizarán una biopsia intestinal y dos visitas al especialista en las que se analizarán los niveles de anticuerpos antitransglutaminasa tisular. Los costes de estos procedimientos se han asignado utilizando los precios públicos de los servicios sanitarios prestados por centros dependientes del SSPA. El coste por prueba GIP se ha estimado en 15€. El uso de GIP identifica una incidencia de mal cumplimiento que llega al 60 % en las series publicadas. Nuestra metodología de análisis emplea como criterio que los pacientes “GIP positivo” seguirían una línea de manejo sin biopsia y modificarían su dieta, evitándose la persistencia de síntomas y reduciéndose también el número visitas y serologías.

Resultados. Teniendo en cuenta la prevalencia de la enfermedad celíaca en España (1 %), y con una tasa de identificación del 25 % de los afectados, para la población de Andalucía (8.388.107) se estima un total de 20.970 celíacos diagnosticados. Se ha cuantificado en un 30 % la incidencia de persistencia de síntomas, lo que supone un total de 6291 pacientes. El coste anual imputado del seguimiento de estos pacientes se estima en 401€ por persona (biopsia + visitas + serología), sumando el total del coste 3,6 millones de euros anuales, de los que 1.065.884€ corresponden a biopsias intestinales. La realización de una prueba GIP anual a estos pacientes costaría un total de 94.365€. Asumiendo que su introducción identificase el origen de los síntomas en un 60 % de los casos, el ahorro anual en el mejor escenario superaría los 2 millones de euros en total, de los que 545.165€ corresponden a la disminución del número de biopsias intestinales.

Conclusiones. La incorporación de la determinación de GIP al algoritmo de seguimiento del paciente celíaco sería coste-efectiva.

Diferencias en el HLA clase II y tasas de incidencia entre dos comunidades autónomas del Norte de España en pacientes pediátricos con enfermedad celíaca. García Calatayud S, Aznal Sainz E, Etayo Etayo V, Ahmed Mohamed L, Urretavizcaya M, Palacios Sánchez M, Bandrés Elizalde E, Sánchez-Valverde F y Grupo de Trabajo de Enfermedad Celíaca de la SEGHN. *Hospital Universitario de Valdecilla. Santander. Cantabria. Servicio de Pediatría. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona, Navarra.*

La enfermedad celíaca (EC) está asociada a unos alelos de riesgo que presentan más del 99 % de los pacientes. Los haplotipos más asociados a la enfermedad son: DQA1*0501/DQB1*0201, DQA1*0201/DQB1*0202, DQA1*0301/DQB1*0302 y DQA1*0505/DQB10301. Dependiendo de si este haplotipo está presente en uno o dos alelos del paciente con EC se clasifica el genotipo en los siguientes grupos: DQ2 heterocigoto, DQ2 homocigoto, DQ2 trans, DQ2/ DQ8, DQ8 y medio DQ2. Por otra parte esta distribución esta influenciada por la presencia de estos haplotipos en la población general.

Pacientes y metodos. Se analizan los datos de HLA de los pacientes menores de 15 años diagnosticados y recogidos en el proyecto de investigación de REPAC-2 de la SEGHN en el periodo 2012-2016 de Cantabria y Navarra. Datos de población menor de 15 años en ambas comunidades: Instituto Nacional de Estadística: <http://www.ine.es/>. Se revisan los datos disponibles de distribución de alelos de riesgo en las poblaciones generales de ambas regiones: <http://www.allelefreqencies.net/default.asp>. Ambas comunidades tienen una sola Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica a donde son referidas todas las sospechas de EC. Se realiza comparación de porcentajes (Chi cuadrado) con $p < 0,05$ en SPSS 21.0 para Windows.

Resultados. En la tabla podemos observar un resumen de los datos: dentro de las EC con homocigosis, la que proviene de DQA1*0501/DQB1*0201; DQA1*0201/DQB1*0202 (DR3/DR7) está presente en un 36,9 % en Cantabria, y en un 75 % en Navarra. La frecuencia alelica (DQB1*0201/DQB1*0202) en población general de Cantabria es de $0,018 + 0,205 = 0,223$ y en Navarra $0,192 + 0,219 = 0,411$.

TABLA

| | DQ2 heter* | DQ2 homo* | Homo cigosis (DR3/DR7)* | DQ2 trans | DQ2/DQ8 | DQ8 | Medio DQ2 | Tasa de incidencia** |
|---------------------|------------|-----------|-------------------------|-----------|---------|-------|-----------|----------------------|
| Cantabria (n = 149) | 47,1 % | 38 % | 36,9 % | 8,3 % | 4,1 % | 2,5 % | 0 | 38,7/100.000 |
| Navarra (n = 248) | 30,9 % | 42,8 % | 75 % | 11, % | 11,2 % | 2 % | 2 % | 58,3/100.000 |

* $p < 0,05$. **Tasa de incidencia global para el periodo analizado = casos diagnosticados/100.000 pacientes de población en riesgo en el periodo analizado 2012-2015.

Conclusiones. A) La distribución de los genotipos de riesgo en lo pacientes pediátricos con EC es diferente entre dos comunidades tan cercanas como Cantabria y Navarra. B) La tasa de incidencia en Navarra es más elevada, 58,3/100.000 vs. 38,7/100.000 en Cantabria. C) La frecuencia de alelos de riesgo de EC en la población general de una región influye en el tipo de HLA implicado en la EC y posiblemente en la incidencia de EC.

Firma metabólica de la asociación entre obesidad, resistencia a la insulina y microbiota en la infancia. Martínez Costa C¹, Núñez Gómez F¹, Pardo Tendero M², Marrachelli Vannina G^{2,3}, Collado MC⁴, Grattarola P⁵, Padilla B⁵, Monleón D^{2,6}. ¹*Servicio de Pediatría, Hospital Clínico, Universidad de Valencia.* ²*Laboratorio de Imagen Molecular y Metabolómica, Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA, Valencia.* ³*Departamento de Fisiología, Universidad de Valencia.* ⁴*Departamento de Biotecnología, IATA-CSIC, Valencia.* ⁵*Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA, Valencia.* ⁶*Departamento de Patología, Universidad de Valencia.*

Objetivos. Entre los niños con obesidad moderada-grave se observa que a igual grado de obesidad, aparecen complicaciones más frecuentes y precoces en los que han desarrollado resistencia a la insulina (RI). El objetivo de este estudio es evaluar en un estudio piloto la metabolómica como una herramienta para la caracterización de la RI en niños obesos y explorar la influencia de la microbiota en el perfil metabólico.

Material y métodos. Se midieron 24 muestras de plasma procedentes de: 9 niños con obesidad y RI, 7 niños con obesidad sin RI y 8 controles, analizadas mediante la técnica de resonancia nuclear magnética de protón (H-RNM). Se definió obesidad cuando el *z-score* del índice de masa corporal (*z*IMC) fue ≥ 2 DE. El *z*-IMC promedio fue de 2,8 en niños con obesidad y RI (2,1-3,5); de 3,2 en los niños con obesidad sin RI (2,1-6,12) y de -0,1 en los controles (-1,3-2). Se consideró RI cuando el índice HOMA (*Homeostatic Model Assessment*) fue mayor de 3,6. Los datos espectrales obtenidos mediante H-RNM se analizaron aplicando análisis discriminante por mínimos cuadrados parciales (PLS-DA). Además, se calcularon las correlaciones de Pearson entre los 58 metabolitos obtenidos, los niveles de insulina y la carga bacteriana. Las diferencias fueron consideradas como estadísticamente significativas cuando $p < 0,05$.

Resultados. Tras la integración espectral, se observaron algunas diferencias en la intensidad relativa de ciertos metabolitos entre niños obesos con y sin RI. Estas diferencias estaban asociadas a cambios en ácidos grasos, aminoácidos (arginina, glutamina, glutamato, prolina, leucina y tirosina), piruvato, fructosa y cometabolitos microbianos (dimetilaminas, 2-fenilpropionato). Los marcadores metabólicos de inflamación (los grupos N-acetilo de las glicoproteínas) también estaban alterados en los que tenían RI. La mayoría de esas diferencias se observaban también entre los niños obesos y controles, independientemente de si eran o no insulínresistentes. Curiosamente, las correlaciones entre metabolitos y la carga microbiana fueron diferentes en los niños con y sin RI.

Conclusiones. Identificamos una firma metabólica diferencial de niños afectados de obesidad y RI. La obesidad y la RI afectan a los mismos cores metabólicos pero con una intensidad diferente. Las correlaciones inter-metabolitos y metabolitos-microbiota sugieren una desregulación de las interacciones hospedador-microbiota en la RI.

Alteraciones del metabolismo del hierro y obesidad: un binomio frecuente. Rivero de la Rosa MC, Cuadrado Caballero C, Balboa Vega MJ, Sánchez Castilla MA, Macías Mojón M, Bermúdez de la Vega JA, Argüelles Martín F. *Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica; Sección de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.*

Objetivos. La obesidad y la deficiencia de hierro son dos de los trastornos nutricionales más frecuentes en pediatría. Desde el descubrimiento de la hepcidina y su papel en la regulación del metabolismo del hierro (Fe) y en las anemias de trastornos crónicos, conocemos mejor la etiología de la deficiencia de hierro en la obesidad. El objetivo de este estudio es analizar las alteraciones del metabolismo del Fe en niños y adolescentes obesos, relacionando ferropenia con grado de obesidad medido por índice de masa corporal (IMC), de obesidad abdominal (mediante perímetro abdominal (PA) y cociente cintura/talla (CCT)) y estado proinflamatorio crónico (mediante proteína C reactiva PCR)

Material y métodos. Estudio analítico, observacional, transversal de pacientes entre 1-14 años, diagnosticados de obesidad (*z-score* de IMC > 2DE) en consultas de Endocrinología Infantil durante un año. Se excluyeron obesidad secundaria y pacientes con procesos infecciosos o neoplásicos. Se analizaron edad y sexo, IMC, PA, CCT, y datos analíticos: hematíes, hemoglobina, volumen corpuscular medio (VCM), sideremia, capacidad de fijación del hierro, índice de saturación, transferrina, ferritina y PCR. Análisis estadístico mediante SPSS v.17.0. Asociación significativa $p < 0,05$.

Resultados. 85 pacientes. 47 niñas. Edad media 9,5 años \pm 2,58 años. Media de IMC: 27,59 kg/m² con rango entre 18,6-41,9. Media de sideremia: 71,25 μ g/dl con rango entre 16-151. Media de ferritina: 41,28 ng/ml con rango entre 4-118. PCR media: 0,21 mg/dl con rango 0-2,3. Se identificó ferropenia latente en el 60 % de la muestra, ferropenia sin anemia en el 28,3 % y anemia ferropénica en el 8,2 %. La alteración del metabolismo del Fe tuvo una correlación positiva con el PA ($p = 0,004$), y *z-score* de PA ($p = 0,07$) no así con el IMC ($p = 0,348$) o el CCT ($p = 0,68$). Cuando analizamos la correlación entre IMC, PA y CCT con los distintos parámetros hematológicos, encontramos una relación significativa negativa entre PA y sideremia ($r = -0,248$; $p = 0,03$) y PA e índice de saturación de Fe ($r = -0,341$; $p = 0,002$) y correlación significativa positiva entre PA y transferrina ($r = 0,275$; $p = 0,027$) y capacidad de fijación del Fe ($r = 0,226$; $p = 0,049$). El IMC se correlacionó de forma significativa y negativamente con el índice de saturación de Fe ($r = -0,25$; $p = 0,02$), mientras que el CCT no presenta correlaciones estadísticamente significativas con ningún parámetro sanguíneo analizado. No encontramos asociación entre niveles de PCR y alteraciones en el metabolismo férrico.

Conclusiones. Las alteraciones del metabolismo del hierro son una comorbilidad presente en casi la totalidad de nuestra población obesa. El déficit de Fe sin anemia es la alteración más frecuente. Las alteraciones del metabolismo del Fe se correlacionan positivamente con el PA y PA *z-score* y en menor medida con el CCT, en relación posiblemente al estado proinflamatorio crónico de bajo grado presente en la obesidad. Debido probablemente al pequeño tamaño muestral, no se ha podido demostrar asociación entre IMC y alteración del metabolismo del Fe y entre este y la PCR, debiendo utilizar como mejor marcador de inflamación la PCR ultrasensible y la hepcidina. Serían interesantes más estudios con mayor tamaño muestral, niveles de mediadores inflamatorios e inclusión de niños sanos, analizando otros factores exógenos que puedan influir en el estado inflamatorio y el déficit de hierro de nuestros pacientes.

Estimación de la exposición dietética al arsénico inorgánico procedente de la dieta en población infantil celíaca. Rizo Pascual JM¹, Riesco López JM², Batista Ferreira RA¹, González de Zárate Lorente A¹, Serrano I³, Cañete Díaz A¹. ¹*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes, Madrid.* ²*Departamento de Ap. Digestivo. Clínica Universidad de Navarra. Madrid.* ³*Asociación de Celíacos y Sensibles al gluten de Madrid.*

Objetivo. Estimar la exposición al arsénico inorgánico (As-i) en población infantil celíaca nacional, derivada de alimentos de consumo habitual y de alimentos sin gluten.

Material y método. Se elaboró un cuestionario de frecuencia de consumo (CFC) que investigaba las principales fuentes dietéticas de exposición, tanto por su contenido elevado de As-i (arroz, productos sin gluten, pescado, marisco) como por su consumo frecuente (agua, leche, fruta, verdura). Esta encuesta se difundió on-line a través de las asociaciones de celíacos españolas. Se calculó la exposición individual (μg por día y por $\mu\text{g}/\text{kg}$ de peso corporal/día ($\mu\text{g}/\text{kg p.c}/\text{d}$)) y se analizó por grupos de edades. Las referencias del As-i en los productos sin gluten y del arroz se tomaron de los estudios nacionales publicados, para el resto de alimentos se emplearon las referencias del informe de la EFSA (2014).

Resultados. Se incluyeron 713 participantes en el ámbito nacional. En el grupo de 2 y 3 años la estimación en el escenario intermedio de riesgo (calculado con los valores intermedios de As-i publicados) fue de $0,95 \mu\text{g}/\text{kg p.c}/\text{d}$ (p25: 0-74, p75: $1,16 \mu\text{g}/\text{kg p.c}/\text{d}$); para el grupo de 4 a 9 años de $0,72 \mu\text{g}/\text{kg p.c}/\text{d}$ (0,48- 0,95) para el grupo de 10 a 18 años de $0,42 \mu\text{g}/\text{kg p.c}/\text{d}$ (0,3-0,54). Los productos sin gluten influyeron entre un 18 y un 30% en esta exposición, variando en los distintos grupos de edad.

Conclusiones. La estimación de la exposición de origen dietético en población infantil celíaca está por debajo del límite máximo establecido ($8 \mu\text{g}/\text{kg p.c}/\text{d}$). Algunos niños celíacos, sobre todo los de menor edad, tienen una exposición estimada por encima del límite menor ($0,3 \mu\text{g}/\text{kg p.c}/\text{d}$), no pudiendo descartarse el riesgo. Los alimentos que más contribuyen a esta exposición, en porcentaje variable según la edad, son los productos sin gluten. Una disminución en el contenido del As-i del arroz destinado a estos productos, en especial la pasta alimentaria, podría disminuir esta exposición.

Consumo de fibra en personas celíacas y contribución de los alimentos específicos sin gluten a su ingesta total. Benjumea L¹, SimónE², MirandaJ², Navarro V², Eizaguirre FJ¹, Larretxi I², Lasa A², Bustamante MA². ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Servicio de Pediatría, H. U. Donostia, San Sebastián. ²Laboratorio de Análisis de Gluten, Facultad de Farmacia, Universidad del País Vasco, Vitoria-Gasteiz.

Objetivos. Evaluar la ingesta de fibra de personas celíacas y analizar la contribución de los alimentos específicos sin gluten (ASG), a su ingesta total en la dieta sin gluten (DSG).

Material y métodos. La ingesta de alimentos de 68 pacientes celíacos en edad pediátrica (IMC medio 17,5 kg/m²) y 73 en adulta (IMC medio 21,9 kg/m²) pertenecientes a la Comunidad Autónoma Vasca, fue analizada mediante cuestionarios de frecuencia de consumo de alimentos y tres recuerdos de 24 horas (dos correspondientes a días laborables y uno a días festivos). Se determinó el contenido en fibra de la dieta mediante un software específico para el análisis de la DSG (<http://www.ehu.es/dieta-singluten/>), que incluye datos de contenido en fibra extraídos de la etiqueta de los ASG. La ingesta de fibra de las y los pacientes celíacos fue comparada con las ingestas diarias recomendadas (DRI) de la Federación Española de Sociedades de Nutrición, Alimentación y Dietética (FESNAD), así como con datos generales de consumo del País Vasco para esos grupos de edad. El análisis estadístico para comparar las diferencias entre el grupo control y las personas celíacas se llevó a cabo mediante la T de Student de resumen.

Resultados. La ingesta de fibra fue insuficiente en ambos grupos de edad (14,7 ± 4,0 g/día en edad pediátrica y 17,4 ± 6,0 g/día en edad adulta), del mismo modo que en la población general. Sin embargo, al analizar el consumo de grupos de alimentos, los niños/as celíacos/as presentaron una mayor ingesta de verduras y un menor consumo de cereales que los controles. Uno de los grupos de alimentos que más contribuía al consumo de este nutriente en la dieta resultó ser el de los ASG (29% en niños/as y 23% en adultos). De hecho, en la población infantil se pudo observar una regresión lineal significativa entre el consumo de fibra y la presencia de ASG en su dieta ($\beta = 0,351$; $p < 0,001$).

Conclusiones. Se debe incrementar la ingesta de fibra entre la población celíaca, no solo mediante los ASG sino especialmente mediante un mayor consumo de alimentos de origen vegetal como frutas, verduras y legumbres. A la vista de que los ASG representan una fuente importante de nutrientes en la DSG, se debe prestar mayor atención a su composición nutricional y a su presencia en la dieta.

Factores asociados al patrón de consumo de bebidas vegetales en niños mayores de un año.

Rodríguez Magariños C¹, Moreno Álvarez A², Seoane Pillado T³, Leis Trabazo R⁴, Solar Boga A² y Grupo de Investigación Nutrición Infantil A Coruña*. ¹Universidad de Santiago de Compostela. ²Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. A Coruña. ³Unidad de Epidemiología y Bioestadística. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ⁴Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Santiago de Compostela.

Introducción. Aunque se aprecia un incremento en el consumo de bebidas vegetales como alternativa a la leche de vaca en los últimos años, los datos referidos a la población pediátrica sana son escasos.

Objetivos. 1) Valorar el patrón de consumo de bebidas vegetales como alternativa a la leche de vaca en niños entre uno y cinco años. 2) Estudiar si existen diferencias en el patrón de consumo de estas bebidas en base a la edad, sexo, antecedentes personales y lugar de recogida de la información.

Material y métodos. Estudio observacional de prevalencia llevado a cabo en centros de salud del área de referencia y en consultas externas de un hospital terciario. Aprobación del Comité de Ética. Criterios de inclusión: 1) Edad entre uno y cinco años. 2) No antecedentes de patología digestiva relevante. 3) Padres o tutores legales capacidad para comprender el estudio y acepten participar. Para la selección de los participantes se procede a la realización de una encuesta voluntaria anónima a los padres durante un periodo de dos semanas. Análisis estadístico mediante SPSS Statistics 19.0.

Resultados. Se entregaron un total de 280 encuestas, de las que se obtuvo respuesta en 221 (78,9 %) con una distribución similar entre los distintos centros. El 76 % de las encuestas cubiertas y el 60 % de las entregadas son válidas para su análisis, no cumpliendo el criterio de inclusión de la edad en las restantes. De este modo, la población a estudio está constituida por 168 sujetos (53,7 % niños y 45,2 % niñas), con una edad media de $2,91 \pm 1,42$ años (mediana 2,77 años; rango 1,01-5,91). En el 68,42 % de los casos se había recibido lactancia materna con anterioridad o en la actualidad, con una duración de la misma de $9,83 \pm 7,71$ meses (rango 1-41). El tipo de leche escogida con más frecuencia para la alimentación de los niños era la leche de vaca (86,31 %) seguida de la lactancia materna (4,76 %). Las bebidas vegetales suponen el tipo escogido en un 7,13 % de los casos (avena 3,57 %, soja 1,19 %, arroz 1,19 %, almendra y avellana 0,59 %, arroz y avena 0,59 %). Otras alternativas animales (oveja, cabra) estaban presentes en el 1,78 % de los casos. El motivo referido con más frecuencia por los padres para escoger una u otra opción fue el considerarla más nutritiva en el caso de la leche de vaca (38,6 %), mientras que el caso de las bebidas vegetales la opción "otros" fue la más indicada (38,5 %). La cantidad diaria media ingerida fue de $511,06 \pm 230,50$ ml/día (rango 50-2.000) considerando el total de opciones. Aunque la prevalencia en niños del consumo de bebidas vegetales es superior a las niñas (niños 10 %, niñas 5,4 %), no se aprecian diferencias estadísticamente significativas en base al sexo, así como tampoco en base a la edad (leche de vaca $2,98 \pm 1,4$ años; bebida vegetal $2,76 \pm 1,43$ años), lugar de recogida, o antecedente de patología digestiva. Sin embargo, se aprecia una relación entre la duración media de la lactancia materna previa y el consumo de bebidas vegetales.

Conclusiones. El consumo de bebidas vegetales está presente en un porcentaje superior al 7 % en la población estudiada. La idoneidad nutricional es el motivo más frecuentemente indicado por los padres para escoger esa opción, mientras que en las bebidas vegetales se señalan factores diversos y no especificados. Se aprecia una relación entre el tiempo medio de lactancia materna previo y el consumo de bebidas vegetales.

*Grupo de Investigación Nutrición Infantil A Coruña: Fernández Lorenzo A (Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Complejo Hosp. Univ. A Coruña); Dra. Esther Novoa García (C. Salud Los Rosales. A Coruña); Rodríguez Lombardía (C. Salud Casa del Mar. A Coruña); Rodríguez Baz D (C. Salud de Cambre. A Coruña); Martínez Abad P (C. Salud Culleredo. A Coruña); Carballal Mariño M (C. Salud de Cerceda. A Coruña); Lamas Alonso A (C. Salud de Cee. A Coruña); Muiño Vidal M (C. Salud de Perillo. A Coruña); Vila Alonso M (C. Abegondo. A Coruña); Seijo Garea E (C. Salud de Cambre. A Coruña); Vilas Rodríguez P (C. Salud Matogrande. A Coruña).

Dificultades y trastornos de la conducta alimentaria del niño pequeño en una unidad de referencia: frecuencia de los mismos y de los subtipos diagnósticos. Rodríguez Manchón S, Martínez Ibeas MA, Babelo Ruano I, Sánchez Fernández-Bravo C, Palomino Pérez LM, Cañedo Villarroya E, Muñoz Codoceo RA, Pedrón Giner C. *Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. Describir la frecuencia de trastornos de la conducta alimentaria (TCA) del niño pequeño entre los pacientes derivados a una unidad de referencia durante 1 año.

Material y métodos. Estudio descriptivo realizado en una unidad de referencia de TCA del niño pequeño en la Comunidad de Madrid entre enero y diciembre de 2017. Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de TCA, dificultades o problemas con la alimentación en este periodo. De acuerdo a la nomenclatura definida por Kerzner se catalogaron como TCA aquellos con repercusión emocional, orgánica o nutricional (de acuerdo a estándares de la OMS). El análisis de los datos se realizó usando el programa SPSS® versión 20.

Resultados. El número total de pacientes fue de 161. Fueron derivados desde Atención Primaria 50 (31 %) y desde otro centro hospitalario 55 (34,2 %), 39 de ellos (70,9 %) desde Gastroenterología Infantil. Los motivos de derivación más frecuentes fueron: rechazo del alimento en 88 (54,7 %), problemas de masticación en 39 (24,2 %), estancamiento ponderal en 14 (8,7 %), problemas de deglución en 8 (5 %) y selectividad alimentaria en 7 (4,4 %). Presentaban patología orgánica de base 84 (52,2 %), de los cuales 41 (49 %) procedían de otro centro. Del total de pacientes valorados, 2 (1,3 %) fueron catalogados como percepción errónea de los padres respecto a la alimentación, 44 (27,3 %) como dificultades de la alimentación y 115 (71,4 %) como TCA. Los subtipos diagnósticos dentro de los TCA fueron: 38 (33 %) secundario a patología orgánica, 26 (22,6 %) problemas de masticación, 16 (13,9 %) aversión sensorial, 11 (9,6 %) apetito limitado, 8 (6,9 %) ingesta selectiva, 8 (6,9 %) secundarios a lactancia materna prolongada, 6 (5,2 %) miedo a comer y 2 (1,7 %) alteraciones de la homeostasis. De los pacientes derivados de otro centro hospitalario, 43 (78,2 %) fueron catalogados de TCA siendo el subtipo diagnóstico más frecuente el asociado a patología orgánica (45,5 %). El 68 % (34) de los remitidos desde Atención Primaria fueron TCA siendo los subtipos más frecuentes: problemas de masticación (28 %), apetito limitado (20 %) e ingesta selectiva (20 %).

Conclusiones. El porcentaje de TCA entre los pacientes derivados desde otros centros, la mayoría de ellos valorados previamente por otros gastroenterólogos, y los remitidos desde Atención Primaria es similar. En cambio, sí se observan diferencias en los subtipos diagnósticos más frecuentes, siendo aquellos ligados a patología orgánica los que predominan en el primer grupo, probablemente porque su patología de base haya requerido seguimiento y tratamiento hospitalario previo. Una de las principales limitaciones en la clasificación de las dificultades de alimentación y los TCA en los distintos subtipos diagnósticos es que no existe una nomenclatura universalmente aceptada, lo que hace que no sea algo enteramente objetivo y se utilicen distintas acepciones según el facultativo.

Valoración de calidad de alimentación en niños con fibrosis quística según la nuevas recomendaciones nutricionales ESPEN-ESPGHAN-ECFS. De Los Santos Pelegrini M, Ruiz Hernández C, García Volpe C, García Arenas D, Arcos Machancoses J, De La Calle E, Meavilla S, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. En niños con fibrosis quística, es bien conocido la importancia de un estado nutricional óptimo para obtener una mejor función pulmonar y consecuentemente un mejor pronóstico de vida. La valoración de la calidad de alimentación de estos niños esta subestimada, así como su importancia en el curso de la enfermedad. Es por eso que nos proponemos describir la calidad de alimentación de nuestros niños con Fibrosis Quística siguiendo las nuevas recomendaciones nutricionales ESPEN-ESPGHAN-ECFS e intentar identificar factores de riesgo asociado.

Método. Estudio retrospectivo, descriptivo mediante revisión de historia clínica de niños con fibrosis quística diagnosticado en el periodo 2000-2017. Se seleccionó todos los niños con insuficiencia pancreática exocrina, por ser a los que habitualmente se valora registro dietético de 3 días. Se consideró alimentación equilibrada si cumplía con la distribución de macronutrientes (hidratos de carbono 40-45 %, proteínas 20 % y grasa 35-40 %) recomendada por la guía para el cuidado nutricional en FQ ESPEN-ESPGHAN-ECFS 2016. Otras variables evaluada: ingesta calórica total al día (requerimientos normal 110-200 % DRA, estado nutricional (normal IMC \geq p50, bajo riesgo IMC p10-50, alto riesgo IMC $p \leq$ 10). Así como variables sociodemográfica y clínicas. Se realizó análisis de variables sociodemográficas, clínicas y de nutricional por medidas de tendencia central y dispersión (mediana y rango intercuartílico) y la comparación de grupos con y sin dieta equilibrada por el *test* exacto de Fisher.

Resultados. Un total de 38 pacientes con fibrosis quística e insuficiencia pancreática exocrina se reclutaron. Con seguimiento medio de 12,5 años. A 35 (92 %) se analizó registro dietético. Mediana edad 13 años (rango 9-15 años), mujeres 52 %. Se encontró que solo el 17,1 % hacen una alimentación equilibrada, presentado un 71 % ingesta inadecuada de dos o más macronutrientes. En relación a la ingesta calórica por día (kcal/día), solo el 45 % cumplen con sus requerimientos adecuados. El 48 % precisa de soporte nutricional, la mayoría por vía oral (88 %). Dos pacientes están con gastrostomía. Al evaluar el estado nutricional actual, solo 17,5 % se encuentra condiciones optima (IMC \geq p50), 57 % en situación de bajo riesgo y 25 % en situación de alto riesgo nutricional. Comparando grupos con o sin dieta equilibrado, no se encontró diferencia al valorar asociación con función pulmonar, dosis de enzimas pancreáticas y presencia de enfermedad hepatobiliar. El 39 % presentaban disminución de mineralización ósea por medio de densitometría ósea.

Conclusión. La mayoría de los niños con fibrosis quística que cursan con insuficiencia pancreática exocrina presentan una alimentación inadecuada, desequilibrada y no cumplen con los requerimientos energéticos establecidos para este perfil de paciente. Es necesario no solo enfocarnos en evaluar su estado nutricional, si no también hacer énfasis en el tipo de alimentación que realizan, como estrategia inicial para mejorar la calidad de vida de estos niños.

Registro NEPAD: análisis de los pacientes de un hospital terciario. Ferrero Ortega P¹, García Alcolea B², Gómez Fernández B², Cañedo Villarroya E⁴, Navas López VM³, Pedrón Giner C⁴. ¹Centro de Salud Almendrales. Madrid. ²Unidad de Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ³Hospital Materno Infantil de Málaga. ⁴Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Describir las características de los pacientes registrados en NEPAD de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Descripción y análisis de los pacientes de 0 a 18 años que inician soporte con nutrición enteral domiciliaria (NED) y registrados en NEPAD por un centro de tercer nivel entre el 1 de septiembre de 2003 y el 30 de junio de 2017. Se realiza estudio estadístico con SPSS 23.

Resultados. Son 476 pacientes, de los que 37 recibieron soporte con NED en más de una ocasión, con un 50,4% de varones y una edad mediana de 2,03 años (RIQ 3,08 años). Los diagnósticos más frecuente fueron enfermedades neurológicas (30,5%), oncológicas (27,1%), digestivas (13,2%) y cardiorrespiratorias (8%). El motivo de inicio de soporte fue la incapacidad para la alimentación oral (74%), el aumento de necesidades energéticas (16,1%) y alteraciones en el metabolismo y la digestión de nutrientes (9,8%). Como vía de acceso se utilizó sonda nasogástrica (SNG) (75,4%), gastrostomía (G) (20,8%), sonda nasoyeyunal (3,2%) y gastroyeyunostomía (0,6%). En un 16,2% de los casos se cambió la vía de acceso, que fue, en su mayoría a G (93,5%) y a SNG (3,9%). La mediana de tiempo hasta el cambio de vía de acceso fue 2,6 meses (RIQ 3,4 meses). Se utilizó con mayor frecuencia una pauta de infusión cíclica (51,7%), seguida de fraccionada de día y cíclica de noche (26,5%), fraccionada (12,2%) y continua (9,7%). El 93% de los pacientes utilizaba bomba de infusión, el 23,1% alimentos naturales, el 98,5% fórmula enteral. Tan solo el 1,9% recibió nutrición parenteral domiciliaria. El motivo de suspensión de la NED más frecuente fue el paso a alimentación completa (58,8%), seguido de alta a otro centro (14,2%), fallecimiento por enfermedad de base (8,7%), no alcanzar objetivos (4,4%) y no cumplimiento (3,6%). La mediana de duración del soporte fue 2,18 años (RIQ 4,18 años). Existen diferencias estadísticamente significativas en la vía de acceso inicial ($p < 0,001$) y en el cambio de la vía ($p < 0,001$) cuando se compara por grupos diagnósticos. También existen en cuanto al motivo de inicio del soporte ($p < 0,001$), la pauta de infusión ($p < 0,001$) y el uso de bomba de infusión ($p < 0,001$). En los pacientes con enfermedades oncológicas o digestivas, lo más frecuente es que la vía de acceso inicial sea SNG (93,1 y 81% respectivamente), en cambio, en los pacientes neurológicos la SNG se utiliza en un 60,4% de las ocasiones y la gastrostomía en un 38,3% ($p < 0,001$). El motivo de inicio de NED más frecuente en pacientes oncológicos y neurológicos fue la incapacidad para alimentación oral (74,6 y 95,8% respectivamente), en los pacientes con enfermedades digestivas fue la alteración en el metabolismo y digestión de nutrientes (60%) ($p < 0,001$). Tan solo el 0,8% de los pacientes oncológicos cambian la vía de acceso, frente al 26,4% de los neurológicos y el 9,5% de los que tienen enfermedades digestivas ($p < 0,001$). El 45,8% de los neurológicos utiliza alimentos naturales en contraste con el 4,6% de los oncológicos y el 6,3% de los pacientes con enfermedades digestivas ($p < 0,001$).

Conclusiones. Las pautas de NED son variables en función de la patología subyacente que presenta cada paciente. Los pacientes oncológicos y con enfermedades digestivas reciben soporte a través de una vía de acceso reversible, en cambio muchos de los neurológicos, con patología crónica, la reciben a través de G y en muchas ocasiones, reciben alimentación con alimentos naturales como fuente principal de nutrientes.

Análisis de parámetros antropométricos de peso y talla en pacientes pediátricos sometidos a cirugía de Fontan. Romero Rey H¹, Moreno Álvarez A¹, Marcos Alonso S², Rueda Núñez F², Solar Boga A¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica; ²Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Xerencia de Xestión Integrada A Coruña.

Introducción. En pacientes con cardiopatías complejas la corrección por la vía univentricular a través de tres estadios ha mejorado el pronóstico. Sin embargo, la fisiología univentricular puede ocasionar complicaciones a nivel sistémico (disfunción hepática, enteropatía pierdepoteínas) y tener un impacto en el crecimiento. Los estudios sobre el desarrollo corporal de estos pacientes son escasos, pero se sugiere un peor crecimiento y estado nutricional durante la infancia y la adolescencia.

Objetivos. Analizar cómo es la evolución de los parámetros antropométricos en los pacientes con cardiopatía congénita tipo ventrículo único intervenida.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo. Criterios de inclusión: pacientes sometidos a cirugía de Fontan entre los años 1993 y 2017 en un hospital pediátrico de tercer nivel. Valoración evolutiva de parámetros antropométricos (peso, talla) desde el nacimiento y a lo largo de las distintas etapas quirúrgicas (Norwood, Glenn, Fontan), utilizando como patrón de referencia los estándares de la OMS 2006.

Resultados. Se incluyeron un total de 29 pacientes (66 % niñas), con una edad media en el momento de la cirugía de Fontan de 4,5 años (rango 2,3 a 12 años). Como cardiopatía de base presentaban con más frecuencia ventrículo único (51,7 %), seguido de atresia tricúspide (13,7 %), atresia pulmonar (10,3 %), síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (10,3 %) y otros (13,8 %). Con respecto a la evolución del peso, tras la primera cirugía se aprecia un peso -1,6 DS con respecto a la población de referencia, encontrándose el peso en la última consulta menos afectado (-1 DS). Por otra parte, aunque la talla en el momento del nacimiento no presenta cambios, esta se ve afectada tras la segunda cirugía (-1,5 DS) y esta afectación persiste en la última visita de seguimiento realizada tras la cirugía de Fontan.

Conclusiones. Los pacientes de nuestra serie, de forma general, presentan peores resultados de *Z-score* tanto de peso como de talla respecto a la población de referencia a lo largo de su evolución. Aunque los valores *Z-score* de peso y talla más bajos se alcanzan en torno a la etapa de la segunda cirugía (cirugía de Glenn), es el *Z-score* de la talla el que se encuentra más afectado en la última consulta de seguimiento.

Abordaje multidisciplinar de la fisura labio-palatina. Evolución desde el punto de vista nutricional. Murray Hurtado M¹, González Bravo MN¹, Domínguez Cháfer M², Sánchez Burgos R³ y la Unidad Multidisciplinar de Tratamiento de la Fisura Labio-alveolo Palatina del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias (CHUC). ¹Servicio de Pediatría; ³Servicio de Cirugía Maxilofacial. CHUC. La Laguna, Tenerife. ²Universidad de la Laguna.

Objetivos. 1) Describir una población de niños afectados de labio leporino y/o fisura palatina en el área de salud del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. 2) Destacar la importancia de un abordaje multidisciplinar en esta patología, al comparar aquellos nacidos pre- y post-creación de la Unidad Multidisciplinar (septiembre de 2016). 3) Evaluar la evolución de los niños incluidos en la muestra desde el punto de vista nutricional.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo. Población a estudio: 37 niños y niñas diagnosticados de labio leporino y/o fisura palatina con edad \leq 18 años atendidos hasta el 31 de enero de 2018 en nuestro hospital.

Resultados. La muestra consta de 37 pacientes, con una edad media de 6,1 años (3 meses-15,75 años), de los cuales un 67,6% eran varones. En su mayoría (37,8%) presentaban una fisura labio-palatina unilateral, con menor porcentaje de hendidura de paladar secundario (24,3%), paladar blando (18,9%) y labio leporino unilateral (10,8%) con casos aislados de fisura labio-palatina bilateral y fisura submucosa. En su mayoría se trataba de niños sin antecedentes gestacionales o perinatales de interés, siendo un 63,6% recién nacidos término con peso adecuado, y solo un 18,2% prematuros. Un 48,5% presentaba malformaciones asociadas, y entre ellos, un 12,1% cumplía criterios para el diagnóstico de secuencia de Pierre Robin. El 32,1% presentó alteraciones en las otoemisiones practicadas en el periodo neonatal, y hasta un 54,5% en los potenciales evocados auditivos. En cuanto al abordaje multidisciplinar, el 94,6% mantuvo el seguimiento en Cirugía Maxilofacial, si bien el porcentaje fue significativamente menor en otras especialidades involucradas (45,9% en nutrición, 54,1% en Otorrinolaringología, 40,5% en Logopedia y 32,4% en Neonatología, entre otras). Desde el punto de vista nutricional, el tiempo de lactancia materna exclusiva en este grupo fue muy bajo ($0,38 \pm 1,2$ meses), y el destete precoz ($1,48 \pm 2,29$ meses). Hasta un 43,7% requirieron en algún momento nutrición enteral mediante sonda nasogástrica, y un 36% suplementación con fórmula hipercalórica. El 47,8% hizo uso de tetinas especiales para fisura palatina. Un 52,4% de los niños presentó fallo de medro, un 16,7% disfagia significativa y hasta el 52,6% datos de enfermedad por reflujo gastroesofágico. Los niños nacidos tras la creación del grupo multidisciplinar mantuvieron con mayor frecuencia seguimiento en todas las especialidades implicadas (de forma muy significativa en el caso de nutrición, $p < 0,001$), y presentaron una evolución favorable desde el punto de vista nutricional, con valores significativamente mejores de talla a los 3, 6, 9 y 12 meses de edad.

Conclusiones. 1) Es esencial la creación de unidades multidisciplinarias para el abordaje de patologías complejas como la fisura labio-palatina. 2) Los niños con fisura labio-palatina presentan serias dificultades para conseguir una exitosa lactancia materna. 3) La alta incidencia de fallo de medro, reflujo y disfagia hace necesario un seguimiento nutricional especializado. 4) El soporte nutricional desde la etapa neonatal puede mejorar la evolución de estos pacientes.

Manejo de la hipertensión portal. Experiencia de un hospital terciario. Julio E¹, Mercadal-Hally M¹, Juampérez J¹, Molera C², Molino JA³, Bueno J³, Charco R¹, Quintero J¹. ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ²Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. ³Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. La hipertensión portal (HTP), ya sea de origen sinusoidal (cirrosis hepática), presinusoidal (cavernomatosis portal) o postsinusoidal (Budd-Chiari), condiciona un mayor riesgo de hemorragia digestiva (HD), con una alta mortalidad asociada que en algunas series llega al 25 %. No existen claras evidencias en el tratamiento profiláctico de la HTP en pediatría. El objetivo de esta revisión es describir el manejo de la HTP en nuestros pacientes.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal mediante revisión de las historias clínicas de los pacientes en seguimiento en la Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico de nuestro centro que hayan presentado HTP en su evolución. Se recogieron los datos referentes a las profilaxis primaria y secundaria realizadas. Las endoscopias se realizaron en la Unidad de Endoscopias de nuestro centro, con colocación de bandas en función del grado de afectación y riesgo de sangrado. Tras la colocación de bandas se realizaba un nuevo control endoscópico a los 2-3 meses. En caso de no precisar *banding*, se revaloraba la necesidad de endoscopia a los 2 años.

Resultados. Se incluyeron 121 pacientes en nuestro estudio (54,5 % varones). El 16,5 % presentaban HTP de causa presinusoidal y 83,5 % sinusoidal. La etiología más frecuente fue la atresia de vías biliares (45,4 %; 55/121). La edad mediana al inicio de los síntomas fue 1,9 años (0,49-7,06). El signo más frecuente al diagnóstico fue la esplenomegalia (73,5 %; 89/121), que se asociaba a plaquetopenia en 40 casos. Se realizó profilaxis primaria endoscópica en 30 pacientes, asociada de forma temporal a profilaxis farmacológica con propranolol en 2 casos. El 36,6 % (11/30) presentaban una endoscopia normal, 23,3 % (7/30) varices grado 1, 20 % (6/30) varices grado 2, 16,7 % (5/30) varices grado 3 y 3,3 % (1/30) gastropatía hipertensiva aislada sin varices. En ocho pacientes se ligaron varices con bandas (38 %), con controles posteriores hasta la que no presentaran hallazgos susceptibles de *banding* (mediana de 3 intervenciones [2-5]). Ninguno de estos pacientes ha presentado episodios de HD posteriormente. Un total de 28 pacientes con HTP presentaron HD. En 17 casos fue el síntoma inicial (no se conocía enfermedad previamente) y en 11 se manifestó durante el seguimiento (no habían recibido profilaxis farmacológica ni endoscópica). Tras el sangrado, el 17,9 % (5/28) inició profilaxis secundaria farmacológica con propranolol. En función de su patología de base (cirrótica o no), 3 pacientes fueron trasplantados y uno fue sometido a cirugía derivativa portosistémica, sin haber presentado HD. El paciente restante sí presentó HD, con colocación de un shunt portosistémico intrahepático (TIPS) de forma urgente y trasplantándose posteriormente. Un 71,4 % (20/28) inició profilaxis secundaria endoscópica (12 requirieron trasplante [1 previo TIPS], 2 TIPS, 1 cirugía derivativa y 5 ningún otro procedimiento). El paciente con cirugía derivativa porto-sistémica (shunt mesocava) presentó trombosis del shunt y sangrado posterior, incluyéndose en programa de endoscopia-*banding*. De los 3/28 pacientes restantes, 2 fueron sometidos directamente a cirugías derivativas (shunt de Rex y Warren) con buena evolución posterior, y a uno se le colocó un TIPS por gran riesgo de sangrado en paciente cirrótico con imposibilidad de profilaxis con *banding*.

Conclusiones. No existe una guía uniforme en el tratamiento de la HTP en pediatría. En nuestra serie los pacientes incluidos en programa de *banding* como profilaxis primaria no han presentado episodios de HD

Shunt portosistémico transyugular intrahepático en un hospital de tercer nivel. Roldán Abad J, Gilbert Pérez JJ, Vargas López ML, Reinaldo Royo MV, Rodríguez Salas M, González de Caldas R, Jiménez Gómez J. *Unidad Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Unidad de Gestión Clínica Pediatría y sus especialidades. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

Objetivos. El shunt portosistémico transyugular intrahepático (*TIPS*) es una técnica que permite paliar la hipertensión portal que cursa con sangrado digestivo en algunas hepatopatías que conllevan riesgo para la vida. Presentamos los resultados y seguimiento de 14 pacientes que se sometieron en nuestro centro a este procedimiento.

Material y métodos. 14 pacientes fueron sometidos a la realización de *TIPS* en el período de 2009 a 2017. Su patología basal: fibrosis hepática congénita (*FHC*), dos fibrosis quísticas (*FQ*), una malformación biliar quística, una enfermedad de Caroli, tres atresias de vías biliares extrahepáticas (*AVBEH*), dos cavernomatosis portales, una enfermedad autoinmune organoespecífica, una trombosis portal por déficit de proteína S, una hepatitis autoinmune y una enfermedad veno-oclusiva hepática (*EVO*) post-quimioterapia. Todos tenían evidencias endoscópicas de varices hemorrágicas. La indicación de *TIPS* fue sangrado agudo o crónico refractario a tratamiento médico. Edad media 8,5 años (rango 2-16 años). Peso medio 28,7 kg (rango 10-60 kg). Seguimiento medio 16 meses.

Resultados. Un paciente presentó trombosis del *TIPS* a la semana que requirió repermeabilización, otro presentó trombosis séptica con mala evolución precisando trasplante hepático, hubo 2 casos de hipereamoniemias y un neumotórax secundarios al procedimiento. En el resto no hubo complicaciones ni datos de trombosis confirmados por ecografía-Doppler abdominal. Se trasplantaron 4 pacientes a los 7,5, 9, 10 meses y 4 años post-*TIPS* con buena evolución. El resto de pacientes no tiene indicación de trasplante en la actualidad. Una paciente trasplantada hepática previamente presentó clínica de hipertensión portal postrasplante que tras *TIPS* se resolvió.

Conclusiones. El *TIPS* es una opción efectiva y segura para el tratamiento de varices sangrantes secundarias a hipertensión portal. Su difusión en la población pediátrica es cada vez más amplia debido a que el desarrollo técnico hace que sea cada vez más factible. Mejora la hipertensión portal en hepatopatías crónicas, lo que permite retrasar el trasplante hepático y disminuir la morbimortalidad en la lista de espera. Es necesaria mayor experiencia en los centros de referencia para mejoría de la técnica y seguimiento a largo plazo.

Terapia con tips: eficacia y seguridad en el paciente pediátrico. Etna Masip E, Begoña Polo B, Ester Donat E, Ribes-Koninckx C. *Servicio Medicina Digestiva Infantil. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.*

Objetivos. La derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPS) es una terapia bien establecida en adultos con hipertensión portal, pero no es tan frecuente en niños. Hay pocos estudios sobre esta técnica publicados en pediatría. Presentamos tres casos de niños con hipertensión portal severa donde la realización del TIPS ha sido una buena opción y ha ofrecido un beneficio a corto plazo y se ha convertido en un arma terapéutica como puente para el trasplante hepático.

Métodos. Tres pacientes pediátricos con complicaciones debidas a hipertensión portal fueron elegidos para someterse a TIPS en el año 2015 en nuestro centro. Se han revisado: la historia clínica, indicaciones y la respuesta a esta terapia.

Resultados. tres pacientes recibieron TIPS en 2015. Todos ellos habían desarrollado hipertensión portal grave y se incluyeron en la lista de espera para trasplante hepático debido a diferentes enfermedades en origen siendo: atresia biliar, colangitis esclerosante primaria y cirrosis hepática criptogénica. Cuando se colocaron los TIPS, la edad de los pacientes era de: 26 meses, 6,5 años y 15 años, y la mediana del peso fue de 25 kg (rango: 11,8-44,3 kg). Las indicaciones para TIPS fueron: descompensación hepática con empeoramiento progresivo e hiperbilirrubinemia, ascitis refractaria y hemorragia por varices esofágicas más ascitis. El TIPS fue colocado por el radiólogo intervencionista accediendo por la vena yugular interna derecha en 2 pacientes y por la vena yugular interna izquierda en el otro. El paciente más joven requirió 2 stents en el mismo procedimiento, y los otros 2 pacientes requirieron solo 1 stent, pero ninguno de ellos desarrolló ninguna complicación inmediatamente después del procedimiento. El gradiente portosistémico previo a los TIPS fue de 14,3 mmHg (rango 11-21 mmHg), tras el procedimiento el gradiente transhepático disminuyó a una media de 4 mmHg (4-5 mmHg), que es estadísticamente significativa $p < 0,05$. En los tres casos en que se resolvieron las complicaciones de la hipertensión portal, ninguno de ellos desarrolló encefalopatía. No se requirió ninguna revisión de la derivación en ningún caso. Los tres casos ya han recibido un trasplante hepático (3, 4 y 6 meses después del procedimiento), previo al trasplante ninguno de los casos presentó síntomas similares a los previos (ascitis, edemas, y/o hematemesis).

Conclusiones. En nuestra serie, el TIPS ha sido una terapia exitosa para la hipertensión portal y ha actuado como un puente para el trasplante hepático. 1) La terapia con TIPS ha demostrado una buena eficacia en niños con hipertensión portal grave y síntomas refractarios como hemorragia gastrointestinal o ascitis. 2) La realización de TIPS es una técnica segura para niños de cualquier edad y para la hipertensión portal de diferentes etiologías. 3) La realización de TIPS se debe considerar como parte de la terapia para niños con hipertensión portal al menos a corto plazo o como un puente para un trasplante.

Tratamiento mediante radiología intervencionista de la patología de vía biliar en trasplante hepático pediátrico. Sánchez Rodríguez I¹, De la Rosa Mordán Y¹, Arroyo Herrera C¹, Medina Benítez E¹, Salcedo Lobato E¹, Urruzuno Tellería P¹, Villar R². ¹Servicio de Digestivo, ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos. Evaluar los procedimientos realizados mediante intervencionismo percutáneo de la patología biliar en pacientes pediátricos sometidos a trasplante hepático.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de historia clínica de pacientes pediátricos sometidos a trasplante hepático en el periodo entre Enero 2004 y Diciembre 2016 que han precisado intervencionismo radiológico en la vía biliar. De 64 trasplantes realizados, se recogieron datos de 13 pacientes, 2 de los cuales fueron sometidos a reconstrucción quirúrgica de la vía biliar y 11 mediante abordaje percutáneo.

Resultados. Del total de pacientes, 5 fueron varones (45,4%) y 6 mujeres (54,5%). La media de edad fue de 9 años (rango 3-15 años). Todos los pacientes estaban diagnosticados de atresia de vías biliares. En 8 (72,7%) pacientes el trasplante fue de donante vivo mediante técnica de Split y en 3 (27,2%) de donante cadáver. Se realizaron 32 procedimientos. En 3 pacientes se realizó 1 procedimiento (27,2%), 2 pacientes precisaron 2 procedimientos; 2 pacientes 3 procedimientos; 2 pacientes 4 procedimientos, 1 paciente 5 procedimientos (9,2%) y otro 6 procedimientos (9,2%). La media de procedimientos por pacientes fue de 2,9%. Se han realizado un total de 21 dilataciones con balón (65,6%), se colocaron 6 endoprótesis (18,7%) y 5 catéteres externos (15,6%). Una paciente precisó colocación de una segunda endoprótesis (tipo Sinus-Venous) al año de la primera (Remedy) y otra a los 2,4 años. El tiempo promedio desde el trasplante hasta el primer procedimiento fue de 49,15 meses (rango 5-144 meses). Ninguno de los pacientes presentó complicaciones inmediatas ni a corto plazo.

Conclusiones. El abordaje transhepático percutáneo para el tratamiento de las estenosis biliares en pacientes pediátricos trasplantados hepáticos es una técnica segura y eficaz, con baja tasa de complicaciones.

Derivación biliar interna parcial para el manejo del prurito refractario al tratamiento médico en pacientes con trastornos colestásicos crónicos. Mayola S¹, Juampérez J¹, Molera C², Molino JA¹, Ariceta G³, Martín de Carpi J², Segarra O¹, Quintero J¹. ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ²Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. ³Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivo. Algunos trastornos colestásicos crónicos como la colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP), el síndrome de Alagille (SA) y el síndrome artrogriposis, disfunción renal y colestasis (ARC) pueden cursar con prurito severo, con escasa respuesta al tratamiento médico. La diálisis con el sistema de recirculación de adsorbentes moleculares (MARS), la derivación biliar parcial externa o interna (DBEP/DBIP) y el trasplante hepático (TH) son algunas de las alternativas utilizadas en los casos de prurito refractario al tratamiento médico. El objetivo del estudio es reportar nuestra experiencia con DBIP en pacientes con trastornos colestásicos crónicos y prurito incoercible.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de los pacientes con prurito incoercible sometidos a una DBIP en nuestro centro entre los años 2015-2017. Los datos de los pacientes fueron obtenidos revisando su historia clínica y la base de datos prospectiva de la Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico. El diagnóstico de la enfermedad colestásica se confirmó mediante biopsia hepática y/o estudio genético. Para la evaluación del prurito se utilizó la escala VRS-4 (siendo 0 ausencia de prurito, 1 prurito leve, 2 prurito moderado, 3 prurito severo y 4 prurito muy severo).

Resultados. Tres pacientes (2 varones) con diagnóstico de CIFP-1, SA y ARC, fueron sometidos a una DBIP con una edad mediana de 3,3 años (1,4-6). Todos presentaban prurito grado 4 resistente al tratamiento médico. La diálisis con MARS se utilizó en uno de ellos, con escasa respuesta. La cirugía derivativa se llevó a cabo interponiendo 15cm de yeyuno entre la vesícula biliar y el colon ascendente, impidiendo la reabsorción de ácidos biliares a nivel de íleon terminal. El abordaje quirúrgico fue laparoscópico en la paciente con ARC, siendo, según nuestro conocimiento, el primer caso descrito en la literatura. Ninguno presentó complicaciones quirúrgicas, y el tiempo de hospitalización fue de 10 días (7-15). En todos se mantuvo tratamiento con colestiramina por el riesgo de diarrea colerética asociada a la intervención, sin objetivar cambios respecto a su situación previa. Como complicación, el paciente con SA presentó un episodio febril orientado como colangitis a las 4 semanas de la intervención. Los niveles séricos de ácidos biliares pasaron de una media prequirúrgica de 165 mmol/L (71-327) a 48 mmol/L (28-66) una semana después de la cirugía. Los pacientes con CIFP-1 y SA presentaron una resolución total del prurito al mes de la intervención, siendo grado 2 en la paciente con ARC. A los 6 meses, el paciente con CIFP-1 presentó un empeoramiento clínico brusco (prurito grado 4). Tras constatar permeabilidad de la derivación se orientó como secundario a la progresión de su enfermedad, incluyendo al paciente en lista de trasplante. La mejoría clínica se mantiene en los otros 2 pacientes, con un seguimiento actual de 1,5 años (1-2). El paciente con CIFP-1, pasó de un peso de -2,8 DE previo a la cirugía, a -1,1 DE a los 6 meses, sin objetivarse mejoría ponderal en los pacientes con SA y ARC.

Conclusiones. La DBIP es una opción de tratamiento para los pacientes con trastornos colestásicos crónicos y prurito intratable, habiendo presentado en nuestra serie una notable mejoría clínica sin complicaciones postquirúrgicas.

Factores que influyen en el restablecimiento del flujo biliar en las atresias biliares intervenidas en nuestro centro. Lledín MD¹, De la Vega A¹, Fernández -Tomé L¹, Pérez A², Guerra L³, López Santamaría M⁴, Jara P¹, Díaz MC¹. ¹Servicio de Hepatología y Trasplante Infantil Hepático, ²Servicio de Radiología Infantil, ³Servicio de Anatomía Patológica, ⁴Servicio de Cirugía Pediátrica y Trasplante. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

La atresia de vías biliares (AB) es una enfermedad de etiología desconocida. Su diagnóstico precoz permite la realización de una portoenterostomía de Kasai (PK) con el fin de restablecer el flujo biliar. Entre los factores favorables descritos está la realización de PK a una edad temprana (< 60 días) por cirujanos expertos.

Objetivos. Realizar un estudio descriptivo de las características de los pacientes con AB atendidos en nuestro centro hasta la realización de PK. Estudiar cómo influye la edad al diagnóstico de la colestasis en el momento de la realización de PK.

Pacientes y métodos. Se estudiaron 32 pacientes entre 2012-2017. Se registró la edad del diagnóstico de colestasis (T1), la edad a la que lo recibimos en nuestro centro (T2) y la edad de realización de PK (T3). Según T1 se subdividieron en cuatro grupos: Grupo 1: < 30 ddv (días de vida), grupo 2: 30-45 ddv, grupo 3: 46-60 ddv y grupo 4: > 60 ddv. Se revisaron los test diagnósticos realizados. Se consideró restablecimiento del flujo biliar como bilirrubina total < 2 mg/dl a los 6 meses de vida.

Resultados. 32 pacientes, 13 varones (40%), 19 mujeres (59%). 37% nacidos en invierno, 43% en primavera, 1% en verano y 18% en otoño. La AB se presentó como aislada (69%), asociada a malformaciones (1%) o con formas quísticas (29%). Dos pacientes fueron estudiados por sospecha intraútero de quiste de colédoco. La edad se correlacionó positivamente con la bilirrubina directa ($r = 0,611$, $p < 0,001$), GOT ($r = 0,379$, $p = 0,057$) y GPT ($r = 0,371$, $p = 0,052$), y negativamente con la GGT ($r = -0,451$, $p = 0,014$). Se realizó HIDA a 14 pacientes en su hospital de origen. En la ecografía abdominal en todos los casos menos en uno (en el que se realizó biopsia para indicar laparotomía), se encontraron alteraciones en la vesícula biliar (anómala, hipoplásica o ausente). En 3 se vieron quistes en hilio y en otros 3 otras anomalías asociadas. Según los grupos de edad al diagnóstico: Grupo 1: 8 (25%) T1: $10,9 \pm 9,2$, T2: $34,1 \pm 38,8$, T3: $39,3 \pm 4,9$. Grupo 2: 9 (28%) T1: $34,6 \pm 6,8$, T2: $39,8 \pm 7,7$, T3: $49,0 \pm 9,4$. Grupo 3: 13 (40%) T1: $55,0 \pm 5,5$, T2: $61,3 \pm 6,8$, T3: $66,9 \pm 7,1$. Grupo 4: 2 (7%) T1: $97,5 \pm 10,6$ T2: $125,5 \pm 20,5$. El grupo 1 tardó más en operarse desde el diagnóstico de la colestasis que los grupos 2 y 3 ($31 \pm 7,1$, $14,4 \pm 7,0$, $11,8 \pm 6,8$ respectivamente, $p < 0,001$). Se operaron en total 29 pacientes (90%), restableciéndose el flujo biliar en el 60%. Los pacientes operados antes de los 45 ddv (8) restablecen el flujo un 75%, antes de los 60 ddv (17) un 70%, y después de los 60 ddv (15) un 53% ($p = 0,314$). Ninguno de los pacientes con infección por CMV restableció el flujo ($p = 0,043$). Ni la existencia de colangitis ($p = 0,432$) ni el grado de fibrosis en la biopsia ($p = 0,449$) influyeron.

Conclusiones. En nuestra serie los niños intervenidos antes de los 60 ddv presentaron mayor porcentaje de restablecimiento del flujo biliar, aunque no se alcanzó la significación estadística posiblemente debido al bajo tamaño muestral. Además la infección por CMV influyó negativamente. Los niños de < 30 días pueden no presentar los datos analíticos típicos de AB lo que puede demorar el tratamiento. Se deben aunar esfuerzos para diagnosticar de forma precoz los lactantes con colestasis y remitirlos a los centros de referencia para realizar PK precozmente.

Atresia de vías biliares: manejo de los pacientes desde la sospecha diagnóstica hasta la portoenterostomía de Kasai. Domínguez P¹, Molera C¹, Juampérez J², de la Calle E¹, Molino JA², Segarra O², Martín de Carpi J¹, Quintero J². ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. ²Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivo. La atresia de vías biliares (AVB) es la causa más común de ictericia obstructiva quirúrgica en el primer trimestre de vida, y la indicación más frecuente de trasplante hepático en niños. Su pronóstico depende de un diagnóstico y tratamiento precoz. El objetivo de nuestro estudio es analizar el manejo en los pacientes afectos de AVB desde la sospecha diagnóstica hasta la cirugía.

Material y métodos. Revisión retrospectiva y multicéntrica de los pacientes diagnosticados de AVB en los últimos 10 años en 2 hospitales pediátricos de tercer nivel. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas y pruebas complementarias al diagnóstico. Estudio comparativo con el programa estadístico SPSS v.21.

Resultados. Se recogen 54 pacientes, con distribución similar por sexos (51,8% mujeres). La edad media a la que se realizó la primera analítica tras la sospecha clínica fueron 54 días de vida (ddv), con una mediana de 60 ddv (7-130). En el 62,2% de los casos la analítica se realizó en un centro diferente al que se realizó la cirugía (centros de salud u hospitales de referencia). El signo más frecuente fue la ictericia (100%), seguido de la acolia (80%) y la hepatomegalia (68%). Los valores bioquímicos en la primera analítica fueron: bilirrubina directa 6,4 mg/dl (3,3-10,9), bilirrubina total 8,7 mg/dl (3,3-10,9), AST 190 U/L (47-997), ALT 123 U/L (11-449) y GGT 510 U/L (57-2.488). A todos los pacientes se les realizó ecografía abdominal en el hospital receptor, siendo el hallazgo más frecuente la ausencia o hipoplasia de vesícula biliar (70,2%). Hasta en un 19% de los casos no se encontraron datos sugestivos de AVB en la ecografía. Al 66% de los pacientes se les realizó gammagrafía hepatobiliar, sin observarse paso de contraste a duodeno en ninguno de ellos. En tres casos se realizó colangiografía por resonancia magnética, con signos sugestivos de AVB en todas ellas. La portoenterostomía de Kasai (KPE) se realizó a los 70 ddv (28-138). El tiempo transcurrido desde la primera analítica hasta la KPE fue de 10 días (2-73 días). En el subgrupo en el que se realizó gammagrafía hepatobiliar este tiempo fue de 12,5 días (2-73), mientras que en el resto fue de 8 días (2-23), sin alcanzar esta diferencia una significación estadística. No hubo diferencias estadísticamente significativas en el tiempo transcurrido entre la primera analítica y la cirugía en función de donde se había realizado la analítica (centro emisor o centro que realiza la cirugía). En 3/54 pacientes no se realizó la KPE debido al retraso diagnóstico, siendo directamente incluidos en lista de trasplante hepático.

Conclusiones. El éxito de la KPE está inversamente relacionado con la edad del paciente, por lo que el diagnóstico precoz es fundamental. Tanto a nivel hospitalario como en atención primaria, la ictericia persistente (a partir de las 4 semanas de vida) y la presencia acolia son signos que deben hacernos sospechar una AVB. La edad a la que se realiza la KPE en nuestra población es superior a la descrita por otros grupos en la literatura, y está relacionada con una sospecha tardía (la primera analítica se realiza con 60 ddv). La utilización de la gammagrafía hepatobiliar para el diagnóstico de la AVB cada vez está más cuestionada, ya que retrasa la realización de la KPE.

Hepatitis autoinmune: de la biopsia al diagnóstico. Influencia de la forma de debut. Delgado Martín B, Piñero Domínguez P, Ferrer Rojo S, Mantecón Barranco M, Sánchez Pérez MM, Serrano Nieto J, Navas López VM, Blasco-Alonso J. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. La presentación clínica de la hepatitis autoinmune (HAI) puede ser aguda, crónica o asintomática. El objetivo es evaluar el impacto del inicio sintomático en la historia natural de la enfermedad y valorar la importancia de los sistemas de puntuación.

Material y métodos. estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con HAI con diferentes formas de presentación, seguidos en un Hospital de tercer nivel, desde enero 2.000 hasta diciembre 2017, valorando la necesidad de biopsia según los actuales *scores* diagnósticos.

Resultados. se realizaron 26 diagnósticos de HAI: 17 mujeres y 9 varones; 16 pacientes tenían HAI tipo I (6 pacientes tenían ANA positivos y 15 ASMA positivos), 8 HAI tipo II (todos con títulos elevados de anti LKM-1) y 2 seronegativas; edad 6,0 años (RIQ 3,6-10,9). Antecedentes personales y familiares de autoinmunidad en 3 (colitis ulcerosa) y 10 casos respectivamente. Comienzo agudo en 9 pacientes (3 fallos hepáticos) y 17 por hipertransaminasemia. Todos presentaban hipergammaglobulinemia (1.930 (RIQ 1.687,5-2.495,0)) y elevación de transaminasas (ALT 601,5 (RIQ 401,5-1.375,2)). Se realizó biopsia en 19 pacientes, siendo típica en 10 de ellos. Todos recibieron tratamiento de inducción con esteroides sistémicos (6 con insuficiente respuesta) y 22 azatioprina de mantenimiento. Aplicando el *score* del IAHG (sin tener en cuenta la biopsia) todos los pacientes presentan puntuaciones iguales o superiores a 10 puntos y 22 de ellos igual o superior a 13 puntos. Presentaron algún nuevo brote 8 pacientes, considerándose 4 de ellos como mala evolución por desarrollar fallo hepático agudo estando en terapia. Para determinar la naturaleza y las implicaciones pronósticas de las HAI presentadas de forma aguda, se compararon los 9 pacientes diagnosticados con clínica previa de menos de 3 meses de evolución con los 17 pacientes cuya clínica previa al diagnóstico era superior a 12 meses o se encontraban asintomáticos. Las 19 muestras de tejido hepático se clasificaron según el código para cambios lobulares (2), portales (7) y arquitectónicos (10). Los dos grupos de pacientes fueron indistinguibles por edad, sexo y marcadores inmunoserológicos. Sin embargo, el primer grupo (agudo) tenía cifras significativamente mayores de transaminasas ($1.415,3 \pm 706,3$ vs. $704,5 \pm 543,3$ U/L) y bilirrubina ($9,4 \pm 8,0$ vs. $2,1 \pm 2,4$ mg/dl) y menor TP ($51 \pm 19,3$ vs. $75,6 \pm 17,7$ %), así como histologías menos típicas, siendo más frecuentes las alteraciones arquitectónicas, mientras que en el segundo grupo las biopsias eran más típicas y destacaban los cambios portales ($p < 0,05$). Ambas presentaciones respondieron de manera similar a los esteroides (71 % en agudos vs. 89 % en no agudos, $p > 0,05$). La mala evolución (desarrollo de fallo hepático o progresión de la enfermedad pese a terapia inmunomoduladora) ocurrió con mayor frecuencia en presentaciones agudas (57,1 %) que en el segundo grupo (5,8 %).

Conclusiones. Aplicando los actuales *scores* diagnósticos, en la mayoría sería posible el diagnóstico sin necesidad de biopsia. La HAI con presentación aguda se distingue clínica y analíticamente de las demás (crónica y asintomática) y es probablemente una enfermedad subclínica preexistente desenmascarada por la progresión de la enfermedad o una exacerbación abrupta. La hepatitis portal es una característica histológica importante independientemente de la duración de la enfermedad. La respuesta al tratamiento con esteroides no se ve afectada por la duración de la enfermedad antes del tratamiento.

Hepatitis autoinmune tipo 2, ¿existen diferencias según la forma de presentación? Muñoz Bartolo G, Hierro L, Fernández-Tomé L, Camarena C, Frauca E, De la Vega A, Jara P, Díaz MC. *S. Hepatología y Trasplante Hepático Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos. Describir la hepatitis autoinmune tipo 2 (HAI-2) en un centro de referencia.

Métodos. Revisión de los pacientes con HAI-2 observados entre 1985 y 2017.

Resultados. Hubo 41 pacientes con HAI-2, 40 anti-LKM y 1 antiLC-1. El 83 % eran mujeres. La edad fue 0,6-16 años; el 34 % < 3 años, 49 % de 3-10 años y 17 % adolescentes. La enfermedad fue detectada por clínica hepática en 46 %, síntomas inespecíficos en 39 % y chequeo en 15 %. Hubo otras enfermedades autoinmunes en 11. La serie incluye 3 hermanos con HAI-2. Otros 8 niños tuvieron familiares de 1^{er} grado con enfermedad autoinmune. La manifestación hepática al debut fue clasificada en fallo hepático agudo (17 %), disfunción icterica (24,3 %) y disfunción sin ictericia (58,5 %). 1) *Fallo hepático agudo* (n = 7). La edad era 7-25 meses. Tenían ALT 1.435 ± 598 UI/L, Bili total 20 ± 6 mg/dl, APP 22 ± 7 %, IgG 991-1.540 mg/dl y antiLKM 1:160-1:5.120. Todos fueron tratados con Metilprednisolona (MP) 2 mg/kg, y Azatioprina (AZA) en 3 y ciclosporina en 1. La evolución fue: a) trasplante hepático en 5 (71,4 %); el explante mostró necrosis masiva o submasiva; b) Recuperación en 2 (2^a y 3^a semana), con remisión al 6^o y 9^o m; estos negativizaron LKM y mantienen función hepática normal al final del seguimiento (16 y 20 años), bajo MP (2-4 mg/día) + AZA en 1 (1 mg/kg). 2) *Disfunción icterica* (n = 10). Su edad era 10 ± 4 años; el 50 % adolescentes. Presentaban ALT: 1.508 (242-3.556) UI/L, IgG 2.424 ± 915 mg/dl, coagulación anormal en 5. Con MP-AZA su evolución fue: a) Remisión en 70 % (n = 7), con recaídas en 4 de 7. Al final del seguimiento la bioquímica fue ALT 32 ± 18 UI/L, anti LKM persistente positivo en 5; b) Trasplante hepático (n = 3) tras 0,5 a 2 meses: todos presentaron esplenomegalia y coagulopatía al inicio, sin respuesta a medicación. El explante mostró cirrosis. 3) *Disfunción anictérica* (n = 24). Su edad fue 5,4 ± 3,4 años, solo el 8 % adolescentes. Al debut 21 no tenían signos hepatopatía avanzada. Presentaron ALT 391 ± 385 U/L, IgG 1.457 ± 535 mg/dl, coagulación anormal en 2. Con MP + AZA hubo remisión en n = 21 (87 %) y al final del seguimiento, con MP 1-6 mg/día (n = 18) y/o AZA 1 mg/kg (n = 21) tenían ALT 17 ± 7, IgG normal, LKM/LC1 positivo en 9. En 3 pacientes cirróticos se realizó trasplante hepático.

Conclusiones. HAI-2 se detectó con un amplio espectro de severidad. Los niños < 3 años presentaron fallo hepático agudo (50 %) o hepatopatía no severa (50 %). En niños con hepatopatía crónica la presentación con ictericia tuvo significativas diferencias (mayor edad, mayor ALT e IgG, y datos de remisión menos perfectos) comparada con niños sin ictericia inicial.

Mutaciones en el gen DCDC2 como causa de hepatopatía grave. Muñoz Bartolo G¹, Hierro Llanillo¹, Stark L², Guerra L³, Camarena Grande C,¹ López Santamaría M⁴, Jara P¹, Díaz MC¹. ¹S. Hepatología y Trasplante Hepático Infantil; ³S. Anatomía Patológica; ⁴S. Cirugía Pediátrica y Trasplante. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ²Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (IDIPAZ). Madrid.

Introducción. DCDC2 (*double cortin domain containing protein 2*) es una proteína localizada en los cilios de los colangiocitos y de las células tubulares renales, necesaria para la correcta función ciliar. Mutaciones en gen DCDC2 han sido identificadas recientemente como causa de ciliopatía hepato-renal y colangitis esclerosante neonatal, con evolución a cirrosis e hipertensión portal precoz. Hasta el momento, son escasos los casos publicados.

Resumen de los casos. Nuestro objetivo es describir 3 pacientes con defecto de DCDC2 (OMIM#605755), todos ellos homocigotos para la mutación (c.942delT) en exón 9. Los pacientes 1y 2 son hermanos, de padres consanguíneos. 1) *Caso 1.* Debut como colestasis neonatal con GGT elevada y hepatoesplenomegalia; laparotomía descartó atresia biliar. Evolución con ictericia mantenida y prurito intenso; desarrollo de hipertensión portal con sangrado digestivo y descompensación ascítica, sin insuficiencia. Retraso ponderoestatural. Evaluado en nuestro centro a los 6 años: la biopsia mostró fibrosis portal y regeneración ductal. Trasplante hepático a los 7 años, retrasplante por rechazo ductopéptico. Desarrollo de insuficiencia renal crónica progresiva desde los 7 años postrasplante, con riñones disminuidos de tamaño, con ecogenicidad aumentada y quistes corticales. La biopsia renal mostró fibrosis intersticial moderada-severa con atrofia tubular y esclerosis glomerular. Preciso hemodiálisis a los 18 años postrasplante. 2) *Caso 2.* Debut como colestasis neonatal, laparotomía descartó atresia biliar. Biopsia hepática: trombos biliares. Evolución con ictericia y prurito persistente. Desarrollo de hipertensión portal y ascitis. Trasplante hepático a los 6 años. Desarrollo de insuficiencia renal a los 12 años postrasplante, riñones pequeños y con quistes cortico-medulares. Preciso diálisis a los 16 años postrasplante. 3) *Caso 3.* Antecedente de prima trasplantada de hígado a los 14 años por hepatopatía colestásica con GGT elevada. Debut como colestasis neonatal con GGT elevada, sin insuficiencia. Evolución con desaparición de ictericia y sin prurito. Reevaluado a los 15 meses por hepatoesplenomegalia, presenta datos de hipertensión portal y dilatación de vía biliar intrahepática izquierda. Biopsia hepática (15 m): fibrosis biliar y proliferación ductal marcadas. Evolución a cirrosis, con prurito leve. Trasplante hepático a los 6 años. Mantiene función hepática y renal normales a los 7 meses postrasplante.

Comentarios. El defecto de DCDC2 debe considerarse en el diagnóstico de colestasis neonatal con GGT elevada y en niños con cirrosis e hipertensión portal. En 2 de nuestros pacientes, hermanos, la manifestación renal fue grave y de aparición más tardía que la hepática. En la literatura, la afectación hepática y renal descrita es heterogénea, incluso en la misma familia.

Recomendaciones de la OMS sobre ingesta de azúcares libres y contenido en azúcares de las bebidas vegetales. Quizás no son bebidas tan saludables. Vitoria Miñana I¹, Arias Jordá T², Correcher Medina P¹. ¹Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital La Fe. Valencia. ²Centro de Salud Alcañes. Valencia.

Objetivos. Actualmente hay un desplazamiento del consumo de la leche de vaca por las bebidas vegetales (BV) en la infancia. Según el Reglamento 1169/2011 de la UE sobre etiquetado nutricional, el término “azúcares” se refiere a mono y disacáridos, excluyendo almidones y polialcoholes. Según la directriz de la OMS sobre “Ingesta de azúcares para adultos y niños” (2015), el consumo de azúcares libres (AL) debería ser < 10% de la ingesta calórica total (ICT) y una reducción < 5% ICT produciría beneficios adicionales para la salud. El objetivo del estudio es valorar el aporte de AL con la ingesta de BV.

Material y métodos. Se revisa el contenido en hidratos de carbono y AL de 172 marcas de BV comercializadas en España: 54 de soja, 24 de arroz, 22 de almendras, 31 de avena, 8 de horchatas de chufa, 6 de coco, 12 miscelánea y 15 BV mixtas. Los datos se obtienen a partir de la página Web o etiqueta nutricional del envase. Se calcula el aporte de AL a partir de la ingesta de 400 ml de BV como posible cantidad de consumo diaria. Para una ingesta calórica media en niños de 3-14 años (1.200-2.000 Kcal/día), el 5% de ICT supondría 15-25 g/día de AL.

Resultados. En la tabla se indica el contenido de hidratos de carbono totales y de AL en 100 ml de cada grupo de BV y el número de marcas que contienen más de 4 g/100 ml de AL. De las 172 BV estudiadas, 94 (54,6%) contienen más de 4 g/100 ml de AL, 57 (33,1%) contienen más de 6 g/100 ml de AL y 28 (16,2%) contienen más de 8 g/100 ml.

TABLA

| Bebidas | Nº marcas | Hidratos carbono g/100 ml (rango) | Azúcares g/100 ml (rango) | Nº marcas con azúcares > 4 g/100 ml (%) |
|----------------|-----------|-----------------------------------|---------------------------|---|
| Soja | 54 | 4,3 ± 2,9 (0,1-11,8) | 2,3 ± 4,1 (0,1-11,0) | 15/39 (38,4%) |
| Arroz | 24 | 11,5 ± 1,5 (9,4-14,2) | 6,4 ± 2,9 (2,8-11,0) | 23/24 (95,8%) |
| Almendras | 22 | 4,4 ± 2,5 (0,1-10,5) | 3,7 ± 2,6 (0,1-10,5) | 6/22 (27,3%) |
| Avena | 31 | 7,5 ± 1,7 (4,4-11,0) | 5,1 ± 2,2 (0,7-8,7) | 23/31 (74,2%) |
| Horchata chufa | 8 | 11,4 ± 4,7 (3,3-15,6) | 8,7 ± 5,1 (1,7- 14,7) | 6/8 (75,0%) |
| Coco | 6 | 4,3 ± 2,5 (2,0-9,1) | 3,9 ± 2,0 (0,1-7,4) | 1/6 (16,7%) |
| Miscelánea | 12 | 6,0 ± 3,0 (2,2-10,5) | 4,3 ± 1,1 (0,3-8,7) | 6/12 (50,0%) |
| Mixtas | 15 | 10,7 ± 2,7 (5,2-14,5) | 5,0 ± 3,4 (3,8-8,9) | 14/15 (93,3%) |

Conclusiones. 1) La ingesta diaria de 400 ml de BV supone una ingesta de AL superior a la recomendada por la OMS para niños pequeños (15 g diarios). Así, casi el 55% de las BV contiene más de 4 g/100 ml, equivalente a 16 g/400 ml. Las BV con mayor cantidad de AL son las horchatas, bebidas de arroz, las mixtas (la mayoría con arroz), y las de avena. El 38% de las bebidas de soja también contienen más de 4 g/100 ml. 2) La ingesta diaria de 400 ml de BV puede suponer una ingesta de AL superior a la recomendada por la OMS para adolescentes (25 g diarios). Así el 33% de las BV comercializadas en España contiene > 6 g/100 ml, lo que supondría 24 g/día de AL. 3) Hay 28 BV con más de 8 g/100 ml, cuya ingesta de 200 ml supondría ya 16 g de AL (superior a la cantidad recomendada en el niño pequeño) y 400 g aportarían 32 g de AL. 4) En resumen, el contenido en glucosa, fructosa y sacarosa en las BV supone un aporte sustancial al total de AL pudiendo ser superiores a la cantidad recomendada por la OMS.

Zumos de frutas en la alimentación infanto-juvenil: patrón de consumo, percepción de los padres y su aporte de azúcares. Vegas Álvarez AM¹, Martínez Ferrán M², Velasco Zúñiga R¹, Ochoa Sangrador C³. ¹Unidad de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Graduada en Nutrición Humana y Dietética. Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid. ³Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora.

Objetivos. Analizar el patrón de consumo de zumos de frutas en una muestra de población infanto-juvenil, conocer la percepción con respecto a la salud, que tienen los padres sobre este consumo y la cantidad de azúcares procedentes de su ingesta.

Material y métodos. Estudio transversal realizado mediante encuestas en niños y adolescentes entre 0 y 18 años, procedentes de 6 instituciones escolares de la provincia de Salamanca. Las encuestas, cumplimentadas por los padres, se diseñaron para recoger el patrón de consumo de zumos. El consumo de azúcares fue determinado recogiendo la composición nutricional de los zumos consumidos. Para el cálculo del valor calórico total (VCT) cubierto por los azúcares de los zumos, se empleó la ingesta recomendada media según edad. Criterio de obesidad: IMC > percentil 95 según tablas de la OMS.

Resultados. Se han incluido los datos de 1.062 encuestas. La edad media es de 12,1 años (DE = 4,5). El 92,2 % (IC95 % 90,4 a 93,6 %) de los sujetos consume zumos de frutas (caseros y envasados), más frecuentemente en casa (87,1 %) y a la hora de la merienda (60,2 %), de cualquier día de la semana. El 66,7 % (IC95 % 63,7 a 69,4 %) de los padres considera que los zumos no sustituyen a las frutas. Los principales motivos de consumo son: considerarse una manera de comer fruta (31,8 %), que son saludables (30,5 %) y su comodidad de consumo (28,5 %). No encontramos diferencias significativas entre la proporción de consumidores y de no consumidores de zumos caseros en función del sexo, edad, obesidad, medio rural o urbano, país de procedencia y nivel de estudios de los padres. Encontramos consumo significativamente mayor de zumos caseros [87,8 % (IC95 % 82,9 a 91,4 %)] si los padres consideran que son equivalentes a las frutas. La cantidad de zumo casero que se consume solo es significativamente menor ($p = 0,002$) en obesos [70,48 ml/día (IC95 % 66,7 a 74,2 ml/día)] y si el padre no tiene estudios ($p = 0,048$). Para zumos envasados solo encontramos una proporción significativamente mayor de consumidores ($p = 0,042$) en la población extranjera [86,3 % (IC95 % 74,2 a 93,1 %)] y un consumo significativamente menor entre los niños cuyas madres tienen nivel de estudios superiores que las que tienen niveles primarios ($p = 0,005$) y medios ($p = 0,018$). No encontramos diferencia significativa en la cantidad consumida de zumos envasados en sujetos obesos [128,93 ml/día (IC95 % 120,3 a 137,5)] ni en el resto de variables analizadas. El consumo medio de zumo es de 173,9 ml/día (IC95 % 162,8 a 184,9 ml/día) lo que supone 13,8 gramos/día (IC95 % 12,9 a 14,6 gramos/día) de azúcares y un 2,78 % del VCT medio diario recomendado. Hemos encontrado correlación negativa entre la cantidad consumida ajustada por peso y edad, tanto para los zumos caseros como para los envasados, siendo por tanto el consumo mayor a menor edad.

Conclusiones. Entre la población infantil y juvenil existe un elevado porcentaje de consumidores de zumos de frutas caseros y envasados, contribuyendo de forma importante al aporte diario de azúcares libres de la dieta, en especial en los niños menores de 3 años donde puede suponer hasta casi la mitad de las recomendaciones sobre ingesta de azúcares libres que hace la Organización Mundial de la Salud (< 10 % del VCT). Por otra parte, no existe un conocimiento claro entre los padres sobre si los zumos sustituyen a las frutas, ni sobre si las bebidas que consumen sus hijos son zumos o bebidas de otro tipo.

Revisión sistemática sobre la validez del índice cintura/talla como marcador de riesgo de síndrome metabólico. Ochoa Sangrador C¹, Ochoa Brezmes J². ¹Servicio de Pediatría del Complejo Asistencial de Zamora. ²Facultad de Medicina de Valladolid.

Antecedentes y objetivos. Es conocido que, al margen del grado de sobrepeso global, los individuos con obesidad abdominal tienen un mayor riesgo cardiovascular. La medición del índice de cintura/talla (ICT) facilita la interpretación del grado de obesidad abdominal, aunque no tenemos suficiente información sobre su validez y utilidad en la infancia. El objetivo de este estudio es estimar, a través de una revisión sistemática con metanálisis, la validez del ICT como marcador de riesgo de síndrome metabólico en la infancia y adolescencia.

Métodos. Revisión sistemática de la literatura de estudios observacionales sobre la validez o capacidad predictiva del ICT como marcador de agrupación de criterios de síndrome metabólico en la infancia (al menos 2 de los siguientes: glucemia elevada, HDL-colesterol bajo, triglicéridos altos y presión arterial alta). Se realizaron búsquedas bibliográficas en Pubmed, Embase (vía SCOPUS) y CINAHL, sin límite de tiempo. La búsqueda se completó mediante revisión de referencias. Se empleó la escala Newcastle-Ottawa para valorar la calidad. Se realizaron metanálisis con modelos de efectos aleatorios de los principales estimadores de riesgo (RevMan 5,3 y Meta-XL) y validez (paquete MADA de R y MedCalc). Se exploró heterogeneidad y sesgo de publicación.

Resultados. Se seleccionaron 31 estudios publicados entre 2002 y 2016 (66.912 sujetos) realizados en distintos continentes. La mayoría eran estudios transversales. Globalmente un ICT alto ($\geq 0,5$) se asoció a un riesgo cuatro veces mayor de síndrome metabólico (OR 4,15; intervalo de confianza del 95% [IC95%] 2,69 a 6,42; 19 subgrupos de 12 estudios con 24.149 sujetos; I^2 94%) y del doble cuando el riesgo se ajustaba por obesidad general (OR ajustado 2,26; IC95% 1,29 a 3,98; 8 subgrupos de 6 estudios con 13.168 sujetos; I^2 85%). El ICT cuantitativamente mostró un área bajo la curva agrupada de 0,76 (IC95% 0,71 a 0,80; 29 subgrupos de 18 estudios con 43.753 sujetos; I^2 98%) y con un punto de corte cercano a 0,5 una sensibilidad de 60% (IC95% 50% a 68,8%) y una especificidad de 79% (IC95% 71,6% a 83,9%). Se encontraron pequeñas diferencias no significativas en los análisis por grupos de edad, sexo y en función del punto de corte y el riesgo de sesgo. La heterogeneidad fue muy alta en todos los análisis.

Conclusiones. es hora de incorporar la medición del perímetro de cintura en las revisiones de salud de niños y adolescentes, empleando el ICT como indicador de referencia, ya que mide el riesgo cardiovascular, independientemente del grado de obesidad general. Debemos considerar que un niño con un ICT $\geq 0,5$ tiene un riesgo cuatro veces mayor de tener agrupación de criterios de síndrome metabólico (para prevalencias del 10% la probabilidad postprueba sería 25%) y que dicho riesgo justifica el inicio de medidas preventivas. No existe un umbral óptimo de ICT que maximice el rendimiento diagnóstico, por lo que pueden emplearse puntos de corte alternativos en función del coste y de la aceptación social de las medidas a adoptar.

Morfología cardíaca en niños obesos y riesgo cardiovascular. De la Barreda Heusser L, Benítez Brito N, Morales O'Hagan M, Fernández Longarela E, Herrera Rodríguez E, Ruiz Pons M, Alberto Alonso R, Fariña AP. *Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.*

Los datos actuales sugieren que el grado de obesidad y la tensión arterial tienen un mayor efecto en la geometría cardíaca cuando se presentan juntos que cuando lo hacen por separado.

Objetivo. Determinar si existe relación entre la morfología cardíaca de los pacientes obesos con el grado de obesidad, tensión arterial y los parámetros bioquímicos de riesgo metabólico.

Métodos. Estudio observacional retrospectivo de una cohorte de 130 niños obesos (57 % varones) entre 6-16 años (18 % prepúberes). La media de edad 12 ± 2 años, con un IMC $32,5 \pm 4,3$; Z-score IMC: $5 \pm 1,7$ (Hernández et al. 1988). No existían diferencias significativas respecto al grado de obesidad por edad ni género. Se les realizó una monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA), ecocardiografía 2 D en modo M y bioquímica: glucosa, insulina, ácido úrico, perfil hepático y lipídico. La masa ventricular izquierda (MVI) se calculó usando la ecuación de Devereaux; el índice de MVI (IMVI) dividiendo la MVI por la talla^{2.7}. Se definió HVI cuando $IMVI \geq 38,6 \text{ g/m}^{2.7}$ ($\geq p 95$ según sexo). El grosor relativo de la pared ventricular (RWT) se calculó = (septo interventricular + pared posterior)/volumen telediastólico. Con los datos del IMVI y RWT se clasificaron a los pacientes en normales, hipertrofia concéntrica, hipertrofia excéntrica y remodelado concéntrico.

Resultados. Se observó correlación positiva de la MVI con el IMC ($r = 0,60$; $p < 0,001$), pero no con ninguno de los valores de MAPA ni parámetros bioquímicos. Presentaron HVI 53 pacientes (41,5 %), 43 una hipertrofia excéntrica y 10 una hipertrofia concéntrica. Un 13 % de los obesos sin HVI presentaban un remodelado concéntrico. Un 39 % de los pacientes con morfología normal eran hipertensos (HTA), fundamentalmente sistólicos nocturnos. No existían diferencias entre los pacientes sin HVI con los que tenían una hipertrofia excéntrica en cuanto al grado de obesidad, ni con los valores de MAPA ni parámetros bioquímicos. En cambio, los pacientes con hipertrofia concéntrica un 70 % eran HTA, sobre todo HTA sistólicos nocturnos ($p < 0,05$).

Conclusiones. A) La MVI se asocia con el IMC independientemente del efecto de la hipertensión. B) La hipertrofia excéntrica es la forma más frecuente de HVI en los niños con obesidad. C) La HTA sistólica nocturna contribuye al desarrollo de una hipertrofia concéntrica. D) Los pacientes obesos sin HVI pueden presentar un remodelamiento concéntrico que les confiere un riesgo cardiovascular añadido.

Estudio de seguridad de una fórmula elemental en niños con alergia a la proteína de leche de vaca. Plaza AM¹, Machinena Spera A¹, de Castellar Sansó R², Fiocchi AG³, Banzato CV⁴, Fierro V³, Dahdah L³, Tort Sánchez G². ¹*Alergia e Inmunología Clínica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.* ²*Dirección Médica. Laboratorios Ordesa. Barcelona.* ³*UOC di Allergologia. Ospedale Pediatrico Bambino Gesù. IRCCS, Rome.* ⁴*Dp. di Pediatria d. U. Azienda Ospedaliera Integrata di Verona.*

Introducción. Un 6 % de la población infantil sufre alguna alergia alimentaria y la alergia a la proteína de leche de vaca (APLV) es una de las más frecuentes. Representa el 2-3 % de la patología alérgica en países occidentales y generalmente se adquiere la tolerancia espontáneamente a los 2-3 años. Cuando no es posible la lactancia materna se recomiendan fórmulas alternativas: en primera opción se acude a fórmulas extensivamente hidrolizadas (FEH). En caso de fracaso de la FEH, anafilaxis grave y otras alergias cruzadas, la siguiente opción es el uso de una fórmula elemental, a base de aminoácidos libres (FAA). Por definición, una fórmula hipoalérgica se considera segura si demuestra con un 95 % de confianza que el 90 % de los niños con APLV confirmada no presentan manifestaciones clínicas de alergia. Además de segura y bien tolerada, debe ser nutricionalmente adecuada.

Objetivos. Evaluar incidencia de reacciones alérgicas inmediatas y/o retardadas secundarias a un test de provocación oral consistente en una prueba de provocación controlada con placebo a doble ciego (PCPDC). También se evaluó efectos a corto plazo sobre el crecimiento y la tolerabilidad mediante parámetros digestivos, respiratorios, dermatológicos y relacionados con la ingesta de la fórmula.

Material y métodos. Estudio internacional, multicéntrico, aleatorizado, controlado y cruzado de 2 semanas de seguimiento y, con una fase de extensión voluntaria para seguir tomando la nueva FAA en abierto, hasta los 2 años. La nueva FAA se testó mediante la PCPDC tomando 250 ml/día durante 2 semanas en comparación con otra fórmula comercial (FAAc). El crecimiento se valoró mediante datos antropométricos y la tolerabilidad se evaluó con el test de Vandenplas de manifestaciones alérgicas (*CoMiSS, Cows' Milk Symptoms-Based Clinical Score*).

Resultados. De 41 niños/as reclutados, 30 completaron el estudio. En todos los casos la PCPDC resultó negativa. La puntuación media de CoMiSS basal ($1,37 \pm 1,59$) y al cabo de 2 semanas ($0,79 \pm 1,21$) indicaba ausencia de clínica de alergia y obtuvo una reducción media de 0,55 puntos, aunque estadísticamente no significativa. No se registró acontecimientos adversos relacionados con el estudio y 8 casos registraron alteraciones gastrointestinales no asociadas a la toma de FAA ni FAAc. Tras 2 semanas de seguimiento, hubo un crecimiento significativo con incremento de peso ($p = 0,0019$) y talla ($p < 0,00$).

Conclusiones. La nueva fórmula cumple criterios de seguridad en cuanto a alergenicidad y tolerabilidad digestiva y, dado que, no modificó el ritmo de crecimiento de los niños a corto plazo, parece nutricionalmente adecuada.

Estatus nutricional de la vitamina D en pacientes pediátricos con fibrosis quística. ¿Son eficaces las nuevas recomendaciones? Mangas Sánchez C¹, Garriga García M², Serrano Nieto MJ³, García Romero R⁴, Álvarez Beltrán M⁵, Crehuá Gaudiza E⁶, Muñoz Codoceo R⁷, Suárez Cortina L², Martínez Costa C⁶, Díaz Martín JJ¹, Bousoño García C¹, González Jiménez D¹. ¹Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Oviedo. ²Unidad Fibrosis Quística. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ³Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Carlos Haya. Málaga. ⁴Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. ⁵Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ⁶Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico de Valencia. ⁷Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. En los últimos años, la Fundación Americana de Fibrosis Quística (FQ) ha revisado al alza las recomendaciones de suplementación con vitamina D (entre 400 y 2.000 UI/día según la edad), sin embargo se desconoce la seguridad y eficacia de estas nuevas pautas. Nuestro objetivo fue describir las consecuencias de la aplicación de esta guía en varios hospitales nacionales.

Material y métodos. Estudio multicéntrico descriptivo y transversal. Se compararon dos cohortes de pacientes pediátricos (< 18 años) con FQ clínicamente estables en 7 hospitales nacionales antes y después de la publicación de las recomendaciones: Cohorte 1: años 2012-2013, mediante acceso a sus historias clínicas se recolectaron 168 pacientes. Cohorte 2: años 2014-2016 se reclutaron 70 pacientes que participaron en un estudio experimental con vitamina D. Según los niveles de 25 OH vitamina D se clasificaron en insuficientes (< 30 ng/ml) y deficientes (< 20 ng/ml). Análisis estadístico: regresión logística con ajuste multivariante. Los resultados se expresan como media \pm desviación estándar y rango entre paréntesis.

Resultados. Los pacientes de ambas cohortes (1 vs. 2) estaban correctamente pareados por edad (años): $7,9 \pm 5,1$ (0,1-17,7) vs. $6,6 \pm 4,9$ (0,1- 17,4); sexo (% mujeres): 43% vs. 46%; estado nutricional (% IMC > p50): 29% vs. 37%; función pancreática exocrina (% suficientes pancreáticos): 25% vs. 27%; genética (% DF508 homocigoto, DF508 heterocigoto, no DF508): 30%, 49% y 21% vs. 36%, 43% y 21%; colonización por *Pseudomonas spp.* (% Si) 11% vs. 17% y función pulmonar (FEV1) 93 ± 2 (37-142) vs. 92 ± 3 (51-139). Únicamente se observó una mayor proporción de diagnóstico mediante screening 64% vs. 44% ($p = 0,005$) en la cohorte 2. Los pacientes de la cohorte 2 recibieron dosis más altas de vitamina D: 1.435 (IC 95% 1.215-1.655) vs. 1.141 (IC 95% 1.019-1.264) UI/día ($p = 0,015$); tenían niveles más altos de 25 OH vitamina D: 32,8 (IC 95% 30,0-35,6) vs. 29,2 (IC 95% 27,6-30,8) ng/ml ($p = 0,019$); así como, una menor proporción de pacientes insuficientes 37% vs. 63% ($p = 0,008$) y deficientes de vitamina D: 11% vs. 26% ($p = 0,03$). Sin embargo no se encontraron diferencias con los niveles de otras vitaminas liposolubles como el retinol y alfatocoferol. Ajustando por factores de confusión como el diagnóstico mediante cribado, función pancreática y edad, los pacientes de la cohorte 1 tenían un mayor riesgo de insuficiencia de vitamina D comparado con los de la cohorte 2: OR 1,87 (IC 95% 1,01-3,45) ($p = 0,046$).

Conclusiones. Tras la implantación de las nuevas guías, nuestros pacientes reciben dosis más altas de vitamina D que se corresponden con un incremento en los niveles séricos, así como con una disminución del riesgo de deficiencia de dicha vitamina. A pesar de los avances terapéuticos, más de un tercio de los pacientes con FQ siguen sin alcanzar niveles suficientes de vitamina D (> 30 ng/ml).

Estado nutricional de los receptores de trasplante de progenitores hematopoyéticos. Moráis López A¹, Ruiz Bartolomé H¹, Bergua Martínez A¹, Fernández Menéndez A¹, Merinero Ausín I¹, Pérez Martínez A², Ferrer S¹, Guio J¹. ¹Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas; ²Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos. Conocer el estado nutricional de los niños remitidos para trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) a un centro de referencia nacional para enfermedades hematológicas infantiles. Comprobar si existen diferencias según la enfermedad que motiva el TPH y si el estado nutricional guarda relación con el desarrollo de enfermedad de injerto contra huésped (EICH).

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los receptores de TPH < 18 años entre 2011 y 2016. Se recogieron datos clínicos sobre el diagnóstico de base, tipo de TPH y desarrollo de EICH. En los días previos al TPH se realizó valoración nutricional con datos del peso, talla, índice de masa corporal (IMC) y composición corporal por bioimpedancia.

Resultados. Se registraron 80 pacientes (37 varones, 46,3 %). Diagnóstico más frecuente: hemopatías malignas (72,5 %: leucemias, síndromes mielodisplásicos, síndromes mieloproliferativos), seguido por inmunodeficiencias (15 %) y otros (12,5 %: anemia de Fanconi, anemia aplásica, osteopetrosis, otros síndromes de fracaso medular). Edad media al TPH $6,65 \pm 5,01$ años (0,25-16,48), significativamente menor en los niños con inmunodeficiencias ($p < 0,05$). *Antropometría:* media de *z-score* de peso $-0,48 \pm 1,5$; media de *z-score* de talla $-0,52 \pm 1,5$; media de *z-score* de IMC $-0,23 \pm 1,4$. Un 8,8 % de los niños tuvieron $z\text{-IMC} \leq -2$ y un 7,5 % tenían sobrepeso u obesidad. El grupo con inmunodeficiencias mostró los peores *z-scores* de talla e IMC. Hubo diferencias significativas en el *z-score* de IMC entre los que desarrollaron EICH y los que no ($p < 0,05$). *Bioimpedancia:* El 80 % de los niños presentó valores de masa celular < 45 % de la masa magra, indicador de deterioro del status proteico corporal. No hubo diferencias significativas en la masa celular entre los que desarrollaron EICH y los que no.

Conclusiones. Los niños con inmunodeficiencias mostraron peor estado nutricional en el momento del TPH, lo que es de especial interés dada su menor edad. A pesar de que el IMC mostró valores mayoritariamente normales, la composición corporal de los niños estaba deteriorada, como mostró la masa celular. En esta muestra, el estado de la masa magra no guardó relación con el desarrollo de EICH, aunque los niños que desarrollaron EICH llegaron al TPH con peor estado nutricional.

Intervención nutricional en la atrofia muscular espinal tipo 1: nuevas terapias, nuevos retos.

Aguilar-Ferrer MC, Núñez-Ramos R, Redecillas Ferreiro S, Corral López R, Álvarez Beltrán M, Morgens-tern Isaak A, Munell Casadesús F, Segarra Cantón O. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático Pediátrico. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.*

Objetivo. La atrofia muscular espinal (AME) tipo 1 es una enfermedad de herencia autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen *Survival Motor Neuron 1 (SMN1)* que provocan una degeneración de las motoneuronas de la médula espinal y una debilidad progresiva. En los últimos años se han desarrollado terapias dirigidas a la protección neuronal mediante el aumento de la cantidad de proteína SMN, con resultados esperanzadores. Estos avances exigen nuevas intervenciones nutricionales en estos pacientes, con pronóstico previamente infausto. Nuestro objetivo es describir el soporte nutricional ofrecido en nuestro centro antes y después de la aplicación de una de estas terapias.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo que incluyó los pacientes con AME tipo 1 diagnosticados o tratados en nuestro centro entre 2008 y 2017. Se recogió el sexo, edad al diagnóstico, tipo de alimentación, intervenciones nutricionales realizadas, necesidad de dispositivos de nutrición enteral artificial, necesidad de soporte respiratorio, complicaciones y evolución. Los pacientes fueron clasificados en dos grupos según el tratamiento recibido: grupo A (tratamiento de soporte) y grupo B (tratamiento con intención terapéutica –*Nusinersen*, un oligonucleótido de administración intratecal que aumenta la inclusión del exón 7 en el gen *SMN2* y la producción de SMN funcionante–).

Resultados. Entre 2008 y 2017 se valoraron 11 pacientes en nuestro centro (6 varones, 5 mujeres). La mediana de edad de debut de la enfermedad fue 1,5 meses (rango 7 días - 10 meses). Al diagnóstico se realizó valoración nutricional de todos los casos. En el grupo A (5 casos) las intervenciones nutricionales realizadas fueron: cambio de fórmula (2 pacientes) y colocación de sonda nasogástrica (4). Ninguno de estos pacientes fue portador de gastrostomía. Un paciente falleció antes de realizar una intervención nutricional específica. Dos pacientes en este grupo precisaron soporte respiratorio con ventilación mecánica no invasiva. La mortalidad fue del 100 %, con una mediana de edad al fallecimiento de 5 meses. En el grupo B (6 pacientes) las actuaciones nutricionales más frecuentes fueron el cambio de fórmula de alimentación (4 casos) y la colocación de sonda nasogástrica o transpilórica (5 casos), que en la evolución fue recambiada por un dispositivo de nutrición artificial a largo plazo en 3 casos (1 gastrostomía y 2 gastroyeyunostomías). Uno de los pacientes portador de sonda falleció previo a la colocación de gastrostomía. El caso restante presentó una evolución satisfactoria que permitió retirar la sonda y mantiene alimentación oral exclusiva en el momento actual. Cinco pacientes de este grupo recibieron soporte respiratorio en algún momento de la evolución. Actualmente sobreviven 5 casos, con una mediana de edad de 24 meses, todos en tratamiento activo con *Nusinersen* y en seguimiento por parte de equipos multidisciplinares.

Conclusión. El cambio en el pronóstico vital de la AME tipo 1 ha supuesto modificaciones en la intervención nutricional realizada en esta patología, aumentando la indicación de dispositivos de nutrición artificial a largo plazo que favorezcan el desarrollo ponderoestatural y neurológico y aumenten la calidad de vida de estos pacientes. Por tanto, resulta recomendable que un especialista en nutrición forme parte de los equipos multidisciplinares que atienden a estos niños.

Registro NEPAD: ¿Cómo son nuestros pacientes con nutrición enteral domiciliaria? Ferrero Ortega P¹, Sánchez-Valverde Visus F², Moreno Villares JM³, Blasco Alonso J⁴, Redecillas Ferreiro SE⁵, Lama More RA⁶, Navas López VM⁴, Pedrón Giner C⁷ y Grupo NEPAD. ¹Centro de Salud Almendrales. Madrid. ²Hospital Virgen del Camino. Pamplona. ³Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁴Hospital Materno Infantil de Málaga. ⁵Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ⁶Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁷Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Conocer las características de los pacientes con nutrición enteral domiciliaria (NED) registrados en NEPAD así como las características del soporte que reciben.

Material y métodos. Descripción de una muestra de pacientes de distintos centros entre 0 y 18 años que inician soporte con NED y registrados en NEPAD entre el 1 de septiembre de 2003 y el 30 de junio de 2017. Se recogen variables demográficas, patología de base y datos relacionados con el soporte. Se realiza estudio estadístico con SPSS 23.

Resultados. La muestra es de 1799 pacientes con ligero predominio de varones (51,8%) y edad mediana de 1,34 años (a) (RIQ 4,59). Los diagnósticos principales fueron enfermedades neurológicas (32,5%), cardiopulmonares (15,9%), digestivas (15,8%) y oncológicas (12,6%). Los motivos de inicio fueron incapacidad para la alimentación oral (61,6%), aumento de necesidades energéticas (26,2%) y alteración en el metabolismo o digestión (12,2%). La vía de acceso inicial más utilizada fue la sonda nasogástrica (SNG) (50,3%), seguida de gastrostomía (G) (34,9%) y vía oral (12%). En un 11,9% de los pacientes se cambió la vía de acceso. De ellos, el 86,4% pasó a G, el 8,9% a vía oral y el 2,8% a SNG, tardando una mediana de 4,3 meses (m) (RIQ 6,72 m). El 92,4% de los pacientes cuya primera vía de acceso fue la SNG, pasaron a G, en un tiempo de 5,4 m (RIQ 5,28 m). Un 67% de los pacientes utilizaron bomba. El 21,2% recibieron alimentos naturales y un 82,7% emplearon fórmulas. La pauta de infusión más utilizada fue fraccionada (33,8%), seguida de fraccionada durante el día y cíclica durante la noche (29,8%) y de alimentación cíclica (25,4%). El 13,3% de los pacientes con SNG y el 40,5% con G emplearon alimentos naturales como fuente principal de nutrientes. En cuanto al tipo de fórmula utilizada, fue principalmente dieta polimérica pediátrica (42,5%), fórmula especial para lactantes (17%), fórmula para lactante sano (7,7%) y dieta especial (7,7%). El motivo de suspensión del soporte fue paso a alimentación oral completa (43,6%), muerte por la enfermedad de base (8,1%), alta a otro centro (7,9%) y el 5,2% continuó con NED. La mediana de tiempo de duración del soporte fue 5,6 m (RIQ 1,64 a). En el grupo de pacientes neurológicos, el 36,4% tuvo como vía de acceso inicial la SNG y el 53,2% la G. El 54% utilizó bomba para la alimentación y el 38,8% alimentos naturales. El 27,7% de los pacientes que llevan SNG y el 53,5% de los que llevaban G, utilizó alimentos naturales como fuente principal. En este grupo, el soporte tuvo una duración mediana de 1,27 a (RIQ 3,16 a) con diferencias entre los pacientes que iniciaron soporte con SNG y con G en duración (duración menor con SNG: media 1,4 a (IC95% 1,06-1,74) vs. media 3,86 a (IC95% 3,26-4,46) y $p < 0,001$) y en edad de inicio (menor edad con SNG: media 3,44 a (IC95% 2,81-4,05) vs. media 5,35 a (IC95% 4,81-5,88) y $p < 0,001$). Excluyendo los pacientes oncológicos, en pacientes con SNG y G, existen diferencias tanto en la duración del soporte (media 0,97 a (IC95% 0,82-1,11) vs. media 3,5 a (IC95% 3,1-3,90) y $p < 0,001$) como en la edad de inicio (media 2,47 a (IC95% 2,18-2,77) vs. media 3,99 a (IC95% 3,62-4,35) y $p < 0,001$), siendo mayor en ambos casos con G ($p < 0,001$).

Conclusiones. Los pacientes que reciben soporte con NED son una muestra muy heterogénea. El tiempo hasta el cambio de SNG a G es mucho mayor que el recomendado por las guías. Muchos de ellos reciben alimentos naturales práctica cuya realización es controvertida.

Registro NEPAD: Cambios en la práctica clínica en los últimos 17 años. ¿Hemos mejorado?

Ferrero Ortega P¹, Sánchez-Valverde Visus F², Moreno Villares JM³, Blasco Alonso J⁴, Redecillas Ferreiro SE⁵, Lama More RA⁶, Navas López VM⁴, Pedrón Giner C⁷ y Grupo NEPAD. ¹Centro de Salud Almendrales. Madrid. ²Hospital Virgen del Camino. Pamplona. ³Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁴Hospital Materno Infantil de Málaga. ⁵Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ⁶Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁷Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Evaluar si existen cambios en el tratamiento con nutrición enteral domiciliaria (NED) en los últimos 17 años en función de las recomendaciones publicadas a partir de 2010.

Material y métodos. Descripción y análisis de pacientes de distintos centros entre 0 y 18 años que inician soporte con NED y registrados en NEPAD entre el 1 de septiembre de 2003 y el 30 de junio de 2017, divididos en dos cohortes según el inicio del soporte, antes o después de 1 de enero de 2011. Se realiza estudio estadístico con SPSS 23.

Resultados. Se obtienen dos cohortes de 1258 pacientes (antes de 2011) y 541 (después), con una distribución similar de sexo (varones 51,2 % y 52,9 %) y edad (media de 3,64 y 3,39 años). En cuanto al diagnóstico se encuentran diferencias significativas, con mayor número de pacientes con enfermedades cardiorrespiratorias y renales desde 2011 (13,7 %/21,1 % y 2,1 %/3,5 % ($p < 0,001$)) y menor de enfermedades oncológicas y digestivas (14,5 %/8,1 % y 16,3 %/14,6 % ($p < 0,001$)). Los motivos de inicio no son diferentes entre las distintas cohortes. La vía de acceso inicial hasta 2011 fue mayoritariamente sonda nasogástrica (SNG) (51,5 %), seguida de gastrostomía (G) (37,7 %) y vía oral (8,7 %), en cambio, desde 2011 se observa descenso en SNG (47,3 %) y G (28,3 %) con aumento de vía oral (19,8 %) y sonda nasoyeyunal (SNY) (1,2 %/2,8 %), siendo las diferencias significativas ($p < 0,001$). La proporción de pacientes en los que se cambia la vía de acceso y el tiempo no es diferente, pero sí lo es el tipo de la segunda vía de acceso: desde 2011 hay mayor frecuencia a vía oral (5,7 %/17,9 %, $p = 0,004$) en detrimento de G (91,1 %/73,3 %, $p = 0,004$). Es también diferente el uso de bomba de infusión (70,6 %/58,8 %, $p < 0,001$), alimentos naturales (24,3 %/14 % $p < 0,001$), fórmula enteral (82,1 %/77,3 %, $p < 0,001$) y pauta de infusión [continua (8,5 %/5,3 %), cíclica (33,8 %/15,4 %), fraccionada (30,6 %/42,4 %) y cíclica de noche y fraccionada de día (27,1 %/36,9 %) ($p < 0,001$)]. Se utiliza soporte oral con más frecuencia desde 2011 (9,7 %/19,8 %, $p < 0,001$), principalmente fórmula para lactantes (1,6 %/5,2 %), dieta polimérica pediátrica (DPP) (4,6 %/10,2 %) y dietas especiales (1,2 %/2,8 %) ($p < 0,001$). Respecto al soporte enteral también hay diferencias, desde 2011 hay menos pacientes con fórmula enteral (85,1 %/77,3 %, $p < 0,001$) y mayor frecuencia de fórmula especial para lactantes (15,7 %/20 %, $p < 0,001$) y para metabolopatías (1,7 %/2,2 %, $p < 0,001$) y menor del resto (lactante sano, DPP, dieta polimérica de adulto y dieta especial, $p < 0,001$). Se encuentran diferencias significativas en cuanto a la duración del soporte con una media hasta 2011 de 3,25 años (IC95 % 2,7-3,79) y desde 2011 de 1,49 años (IC95 % 0,93-2,06) ($p < 0,001$).

Conclusiones. Es posible que se esté descuidando el soporte nutricional de algunos pacientes, especialmente oncológicos y con enfermedades digestivas, que éstos no hayan sido incluidos en el registro NEPAD o que al aumentar en número de centros que incluyen pacientes el perfil haya cambiado. Desde 2011 existe mayor uso de la vía oral, lo que podría estar en relación con un tratamiento más precoz antes de que exista la necesidad de colocar una vía de acceso artificial. También hay menor uso de bomba de infusión, que podría estar en relación con la menor tendencia al uso de pauta cíclica o continua y a mantener soportes más "fisiológicos". El aumento del acceso yeyunal indica una mayor complejidad de los pacientes.

P1. Disección esofágica intramural como complicación inusual de esofagitis eosinofílica. A propósito de dos casos. Soriano Villaverde P, Colomé Rivero G, García Puig R, Ruiz Hernández C, Pujol Muncunill G, Pinillos Pisón S, Martín de Carpi J, Vila Miravet V. *Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital de Nens, Hospital San Juan de Dios y Centro Médico Teknon. Barcelona.*

Introducción. La infiltración eosinofílica crónica produce cambios de remodelación tisular que dan como resultado mayor fragilidad de la mucosa y pared esofágicas. La disección esofágica intramural es una complicación excepcional en pacientes con esofagitis eosinofílica (EoE) producida por estos cambios estructurales tras un desgarro mucoso inicial. Se genera una separación de la capas submucosa y muscular de la pared esofágica creando una cavidad entre las mismas. Presentamos dos casos de similares características.

Resumen de casos. Caso 1: Varón de 15 años, que consulta por fiebre, epigastralgia y dolor retroesternal de 5 días de evolución. AP: alérgico al kiwi y EoE diagnosticada a los 13 años sin tratamiento actual. Analítica; leucocitosis y elevación de VSG y PCR. Gastroscopia: orificio de 3 cm de longitud en tercio medio esofágico que comunica con gran cavidad paraesofágica con contenido purulento. TC torácico: cavidad pseudodiverticular de 9 cm de longitud craneocaudal que conecta con la luz esofágica en su tercio medio. Inicia antibioterapia, omeprazol y nutrición parenteral con evolución clínica favorable. A las 2 semanas el control endoscópico muestra mejoría de la lesión esofágica. Se suspende antibioterapia y se inicia nutrición enteral por SNG. Tras 4 semanas se objetiva desaparición completa de la lesión. **Caso 2:** Varón de 13 años, que consulta por epigastralgia, disfagia y sialorrea de 10 días de evolución, con pérdida de peso de 5 kg. AP: indú, alérgico a lentejas, maíz y garbanzos. Vegetariano. Analítica: IgE: 620 U/ml. TEGD: desviación de esófago hacia la izquierda y ensanchamiento mediastínico. TC torácico: engrosamiento de la pared esofágica, estenosis y dificultad en el vaciado del contraste. Gastroscopia: esófago cervical con traquealización, edema y estenosis que no permite el paso de gastroscopio de 9 mm. En tercio medio desgarro profundo que se extiende hasta tercio distal donde acaba disecando la pared creando cavidad paraesofágica y tabique mucoso que divide la luz esofágica en dos. Inicia dieta elemental, budesonida viscosa y omeprazol por 8 semanas. Control endoscópico: desaparición del desgarro en tercio medio, reepitelización de la cavidad paraesofágica y persistencia del tabique mucoso en tercio distal. Se realiza disección endoscópica del tabique reestableciendo la anatomía normal esofágica.

Comentarios. La EoE es un trastorno cada vez más diagnosticado y que no está exento de complicaciones aunque suelen ser raras en la edad pediátrica. El tipo de complicación de estos dos casos es excepcional, habiendo encontrado un caso pediátrico publicado en la literatura.

P2. Periostina como marcador no invasivo de esofagitis eosinofílica: primeros pacientes reclutados, primeros datos analizados. Vicente Santamaría S¹, Medina Benítez E², Salcedo Lobato E², Diéguez Pastor MC³, De las Cuevas Moreno N³, Troyano Rivas MC⁴, Urruzuno Tellería P². ¹Sección Gastroenterología pediátrica, Servicio Pediatría, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. ²Sección Gastroenterología pediátrica, Servicio Pediatría; ³Servicio Alergología; ⁴Sección Alergología y Neumología pediátricas, Servicio Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos. Determinar el valor de la periostina sérica como marcador no invasivo en pacientes con esofagitis eosinofílica (Eeo).

Material y métodos. Estudio analítico transversal de una muestra de pacientes menores de 18 años a los que se realiza una endoscopia digestiva alta en el periodo de tiempo comprendido entre septiembre y diciembre 2017. Se recogen datos demográficos, antecedentes personales y alergológicos. Se realiza endoscopia digestiva alta con toma de biopsias gástricas y esofágicas en las que se cuantifica número de eosinófilos. Se determina el valor de periostina en muestra sérica realizada en el momento de la endoscopia.

Resultados. Se seleccionan para participar en el estudio 28 pacientes: 21 pacientes con Eeo y 7 con otras patologías susceptibles de realización de endoscopia digestiva alta como reflujo gastroesofágico (RGE). La edad de los pacientes con Eeo estaban comprendidas entre los 5,36 y 16,19 años (media 12,2 y rango intercuartílico (RIC) 9-15,2 años) y en el grupo control entre los 9,47 y 15,12 años (media 15 y RIC 10,7-14,7). La distribución de sexos en el grupo de Eeo era de 80 % hombres (19) y 20 % mujeres (5). En el grupo control había 2 varones (30 %) y 5 mujeres (70 %). No había antecedentes neonatales relevantes en ninguno de los dos grupos de estudio. Los antecedentes familiares de alergia alimentaria (2 vs. 0), rinoconjuntivitis alérgica (5 vs. 1) y Eeo (1 vs. 0) son más numerosos en paciente con Eeo que en el grupo control. En el grupo control hay menos pacientes con antecedentes personales de hiperreactividad bronquial comparando con los pacientes con Eeo (1 vs. 12). En el grupo control no hay ningún paciente con antecedentes alergológicos de interés. Quince pacientes del grupo Eeo tenía antecedentes personales de alergia: 1 % alergia medicamentosa (1), 25 % sensibilización a neumoalérgenos (4) y 66 % alergia alimentaria (10 pacientes). Los alimentos implicados en las alergias alimentarias fueron leche (50 %), huevo (30 %), marisco (20 %), frutos secos (30 %) y rosáceas (10 %). En el grupo Eeo había 13 pacientes con actividad (> 15 eosinófilos(eo)/campo) y 8 en remisión (< 15 eo/campo). Los tratamientos recibidos en los pacientes Eeo eran IBP (8 pacientes), dieta de exclusión con leche + gluten (1) y ninguno (12). La media de determinación de periostina en los pacientes con Eeo fue de 45,5 (48,3 en pacientes con actividad y 46,12 en pacientes en remisión), en el grupo control fue 52,4.

Conclusiones. Los resultados del valor de la periostina sérica no se diferencia entre el grupo de Eeo (independientemente de su situación de remisión/actividad de la enfermedad) vs. grupo control. El pequeño tamaño muestral presentada no nos permite concluir si la periostina sérica es un buen marcador predictivo de la actividad de la esofagitis eosinofílica. Necesitamos aumentar el número de pacientes reclutados y realizar un seguimiento prospectivo para realizar determinaciones seriadas en el mismo paciente para determinar la correlación de la periostina con el grado de inflamación esofágica de forma individual.

P3. Esofagitis eosinofílica en pacientes afectos de atresia esofágica: ¿mito o realidad? Álvarez Beltran M¹, García Martínez L², Martín-Jiménez M², Cabello Ruiz V¹, Molino JA², Giné Prades C², Laín Fernández A², Segarra Cantón O¹. ¹Servicio de Pediatría, Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático Pediátrico; ²Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad de Cirugía Digestiva Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción y objetivos. La esofagitis eosinofílica (EoE) es una entidad emergente descrita en relación a otras entidades. Los primeros casos de asociación entre atresia esofágica (AE) y EoE se remontan a 2002. En 2012 se describió una incidencia de EoE del 17% en pacientes con AE. Se argumentaba una asociación entre ambas entidades tanto por el efecto del reflujo gastroesofágico (RGE) subyacente como por la alteración en la motilidad esofágica. Los síntomas de ambas entidades son superponibles: estenosis, disfagia y RGE, conllevando un potencial infradiagnóstico y un riesgo aumentado de posibles intervenciones antirreflujo y/o dilataciones de repetición. Nuestro objetivo es describir los casos de EoE de nuestra serie de pacientes con AE.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo entre 2002-2017 de EoE en pacientes con AE. Se indicó la fibrogastroscoopia (FGS) ante disfagia, estenosis y/o clínica de RGE. Se definió EoE como ≥ 15 eos/CGA. La FGS basal se realizó sin inhibidor de bomba de protones (IBP).

Resultados. Del total de 100 AE intervenidas en los últimos 15 años, 27 perdieron seguimiento. Realizamos FGS a 48 de los 73 pacientes restantes (65,7%), con biopsias esofágicas en 27/48 (56,2%). En 6/27 (22,2%) de las biopsias se halló eosinofilia esofágica > 15 eos/CGA. La media de edad de estos 6 pacientes fue de $10 \pm 2,1$ años. En 2 casos se había realizado una cirugía antirreflujo, en 2 se descartó RGE mediante pHmetría (índice de reflujo: 1,6 y 0,6) y los 2 pacientes restantes están pendientes de pHmetría. El motivo de la FGS diagnóstica fue: disfagia (6), RGE (4) e impactación (1). La mitad de nuestros casos (3) fueron sometidos a dilataciones de repetición. Los resultados macroscópicos de la FGS al debut fueron: normal (3), exudados algodonosos (2) y eritema distal (1). La cifra media de eosinófilos pico fue 50,5 eos/CGA (mín. 33, máx. 87). 3/6 pacientes fueron derivados a consulta de Gastroenterología, se consideraron EoE e iniciaron IBP con dosis media 1,5 mg/kg/día (rango 1,1-1,8) con respuesta clínica en todos ellos. Los 3 pacientes mostraban imagen macroscópica alterada al debut. Tras 8 semanas con IBP se realizó una nueva FGS en 2 de ellos, con resultado macroscópico normal e histológico dispar: remisión parcial en un caso (proximal 5 eos/CGA y distal: 14 eos/CGA) y no remisión en otro (proximal 5 eos/CGA y distal 47 eos/CGA), siendo este último caso el que menor dosis de IBP utilizó (1,1 mg/kg/día). El tercer paciente está pendiente de FGS. El paciente que presentó remisión parcial con IBP a alta dosis, no mantuvo remisión a dosis de mantenimiento y se encuentra en exclusión de leche y gluten, y pendiente de nueva FGS.

Conclusiones. Tras el análisis de nuestros datos, queremos alertar sobre la posibilidad real de presentar una eosinofilia esofágica concomitante en los niños con AE y sobre su complejo diagnóstico diferencial (RGE, EoE o coexistencia de ambos). Recomendamos, por tanto, la realización de FGS alta con toma de biopsias en pacientes con AE ante síntomas persistentes de RGE y/o disfagia, incluso ante integridad de la mucosa esofágica. Sin embargo, es necesario ampliar el tiempo de seguimiento de nuestros casos para poder definir la estrategia terapéutica más adecuada.

P4. Acalasia en pediatría: revisión en un centro hospitalario de tercer nivel. Roig Abraham N, Francia Güil I, Alcaraz Hurtado A, Montraveta Querol M, Oviedo Gutiérrez M, Manzanares Quintela A. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.*

Introducción. La acalasia es una entidad poco frecuente en pediatría causada por una alteración primaria de la motilidad esofágica con disminución de la peristalsis y ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior, cursando con clínica de disfagia. Su incidencia estimada es 0,18 casos/100.000 niños-año, no encontrando causa en la mayor parte de los pacientes pediátricos. El síndrome de Allgrove es un desorden multisistémico autosómico recesivo caracterizado por acalasia, insuficiencia adrenal y alacrimia, pudiendo asociar de forma progresiva síntomas neurológicos como neuropatía y ataxia. Habitualmente los pacientes presentan alacrimia durante la infancia, desarrollando insuficiencia adrenal y acalasia a partir de la primera década de la vida

Casos. Presentamos una revisión de casos de acalasia recogidos en nuestro centro hospitalario en los últimos 10 años. Se registraron 7 pacientes, lo que supone una incidencia anual de 0,14 casos/100.000 niños-año. La edad media de presentación fue 12 años (rango 7-16), siendo la mayoría del sexo masculino (83,3%). La clínica de presentación fue disfagia (83,3%), asociando en 2 casos vómitos (33,3%), en 2 dolor retroesternal (33,3%) y en 1 caso tos (16,6%). En la mayoría (71,4%) se objetivó pérdida de peso acompañante. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 11,3 meses y el 80% había consultado anteriormente. El tratamiento inicial en todos los pacientes fue miotomía de Heller precisando en 2 casos dilatación neumática por recaída. Destaca que en 2 de los 7 casos (hermanos) se trata de una acalasia secundaria a síndrome de Allgrove, con edad de diagnóstico a los 10 y 16 años. Ambos se intervinieron mediante miotomía de Heller con resolución completa de clínica de disfagia. Reinterrogando a los pacientes refirieron ausencia de lágrimas oculares de años evolución, sospechándose así dicha entidad. Se confirmó con estudio genético positivo en ambos hermanos siendo portadores de 2 mutaciones relacionadas con el síndrome: c.655A > G y c.1331 + G > A en el gen AAAS siendo cada padre portador de una mutación. Se objetivó en la exploración oftalmológica atrofia óptica temporal bilateral y alacrimia en ambos hermanos, sin presentar insuficiencia adrenal en el momento actual. Se completó estudio con RM cerebral ante posibilidad de alteraciones neurológicas asociadas que fue normal.

Conclusiones. La acalasia en pediatría es habitualmente idiopática, aunque en algunos casos puede formar parte de una entidad pluripatológica como es el Síndrome de Allgrove. Es necesario una anamnesis dirigida para poder descartar sintomatología oftalmológica y suprarrenal permitiendo así un diagnóstico y tratamiento precoz de sus posibles complicaciones.

P5. La apnea y el dolor abdominal los síntomas más relacionados con pH-metría patológica. Estudio descriptivo de nuestro centro. Vázquez Gomis R¹, Murcia Clemente L¹, Izquierdo Fos I¹, López Yañez A, Cruz-Maeso S, Vázquez Gomis C¹, Juste Ruiz M², Pastor Rosado J¹. ¹Hospital General Universitario de Elche. ²Hospital Universitario de San Juan. Alicante.

Introducción. La pH-metría es la prueba gold estándar para diagnóstico de reflujo ácido patológico. La indicación de su realización es fundamentalmente para relacionar la sintomatología atípica con el reflujo ácido. En los lactantes menores de 1 año la sintomatología que normalmente se atribuye a reflujo ácido es muy inespecífica. En los niños mayores la indicación de ph-metría es menor en detrimento de la endoscopia superior.

Objetivo. Determinar el porcentaje de patológicas realizadas y la sintomatología y rango de edad más asociada a reflujo ácido patológico.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo sobre las ph-metrias realizadas en nuestro servicio en los últimos 4 años. (Enero 2013- Enero 2017). Se revisaron los datos desde el archivo del ordenador, recogiendo datos demográficos, motivo por el que se realizo la prueba y resultados.

Resultados. Se realizaron un total de 82 ph-metrias (42 % mujeres 58 % varones), siendo patológicas el 37 % (n = 30). Reflujo ácido leve el 77 % (n = 63), moderado-severo el 23 % (n = 19). El rango de edad donde se realizaron fue neonatos 10 % (n = 8, patológicas 60 %), 1-12 meses 42 % (n = 35, patológicas 31 %), 1-5 años 30 % (n = 25, patológicas 52 %), mayores o iguales a 6 años 18 % (n = 15, patológicas 26 %). El motivo por el que se hizo la prueba fue en un 30 % síntomas atípicos de reflujo y en un 70 % sintomatología abdominal-digestiva. Desglosando los síntomas atípicos más frecuentes por los que se hizo la prueba y su resultado fue: apneas 12 % (n = 10 siendo patológicas el 60 %), asma refractario el 6 % (n = 6, patológicas el 16 %), patología otorrinolaringológica 5 % (n = 5, patológicas el 25 %). Las realizadas por clínica digestiva fueron por orden de frecuencia vómitos el 24 % (n = 20, patológicas 40 %), dolor abdominal 16 % (n = 13, patológicas 46 %), anorexia 15 % (n = 12, patológicas 25 %).

Conclusiones. 1) En nuestra serie el rango de edad con mayores resultados patológicos son 1-6 años, y neonatos. 2) El rango de edad con más ph-metrias realizadas normales son de 1-12 meses (por la inespecificidad de los síntomas atribuidos a reflujo gastroesofágico). 3) Dentro de la sintomatología atípica la indicación de apneas es donde mayor porcentaje patológico hay (60 %). 4) Por sintomatología digestiva el motivo más frecuente por el que se realizó la prueba fue el de vómitos pero el porcentaje mayor de ph-metría patológica fue en el grupo de dolor abdominal (46 % patológicos).

P6. Malabsorción e intolerancia a la fructosa-sorbitol como diagnóstico en patología funcional digestiva en población pediátrica. Ortiz-Pérez P, Martín Torrecillas A, Ríos Hurtado JM, Porcel-Chacón R. *Servicio de Pediatría, Agencia Sanitaria Hospital Costa del Sol. Marbella, Málaga.*

Objetivos. describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de malabsorción o intolerancia a fructosa-sorbitol (FS) y su relación con patología funcional digestiva. Valorar la mejora sintomática tras una dieta baja en fructosa.

Material y métodos. se realiza un estudio descriptivo retrospectivo analizando los resultados del Test de Hidrógeno Espirado (THE) realizados en población pediátrica menor de 14 años en nuestro centro desde enero de 2016 a diciembre de 2017. Siguiendo un protocolo establecido, se administra dosis estandarizada de solución de fructosa (1 g/kg, máximo 25 g) y se miden muestras de hidrogeno (H₂) espirado en cromatógrafo de gases; basal y cada 30 minutos durante 3 horas. Valores de H₂ superiores a 20 ppm sobre el nivel basal se consideran positivos, compatibles con malabsorción de FS. Se recoge cuestionario dirigido de síntomas con sumatorio de 5 ítems. Si el paciente presenta un THE positivo y sintomatología durante la prueba se diagnostica de intolerancia a FS (IF). Los pacientes que presentan un THE alterado reciben recomendaciones nutricionales con una dieta baja en fructosa y se realiza seguimiento clínico posterior.

Resultados. Se realizan 108 THE (51 niños y 57 niñas). La edad media fue de 9,02 años. Resultan positivos el 76,85 % (50,6 % niños y 49,4 % niñas). 57 pacientes (52,78 %) presentan un pico precoz antes de los 60 minutos. La prueba es indicada por dolor abdominal en un 96,3 % de los casos, así como diarrea (43,52 %), distensión abdominal (33,3 %), meteorismo y flatulencia (25,93 % y 12 %), vómitos (18,5 %) y otros (12 %). Un 23 % de los pacientes tenían diagnóstico previo de síndrome de intestino irritable, 10 % de estreñimiento funcional y 5 % de diarrea crónica inespecífica. De los pacientes con THE patológico (83), 59 (71 %) presentan sintomatología durante la prueba y 24 (28,9 %) resultan asintomáticos. El *score* clínico más frecuente fue dolor abdominal (81 %), seguido de distensión abdominal (30 %) y diarrea (16 %). Se analiza concomitancia de otras intolerancias a hidratos de carbono en 29 pacientes con THE positivo, encontrándose intolerancia a lactosa en 11 de ellos. De igual modo, se solicitó test de sobrecrecimiento bacteriano en 6 pacientes, siendo todos negativos. Todos los pacientes con THE alterado reciben indicaciones sobre dieta baja en fructosa. El tiempo medio de seguimiento posterior fue de 6,7 meses. El 62 % de los pacientes refieren mejoría con la dieta (37,8 % mejoría total de la sintomatología y 24,4 % respuesta parcial); solo 1 paciente refirió ausencia de mejoría y 30 pacientes abandonaron el seguimiento tras el diagnóstico.

Conclusiones. diversos estudios relacionan el excesivo consumo de fructosa, incrementado en los últimos años, con alteraciones metabólicas y patología digestiva. La prevalencia de IF se estima en 40-50 %, pudiendo ascender al 60 % en menores de 6 años. En nuestra serie comprobamos que niños diagnosticados de patología funcional digestiva presentan IF de forma frecuente, por lo que puede ser preceptivo incrementar el grado de sospecha diagnóstica y realizar estudios de THE, sobre todo en dolor abdominal funcional. Estudios prospectivos bien diseñados son necesarios así como establecer unas adecuadas recomendaciones dietéticas para modificar la sintomatología de estos pacientes.

P7. Malabsorción de hidratos de carbono: un diagnóstico cada vez más prevalente. Cambrón Carmona E, Martín Moya MR, Arévalo Garrido AM, de la Cruz Moreno J, Pérez Parras MA. *Hospital Materno Infantil de Jaén*.

Objetivos. Los trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono constituyen una causa frecuente de dolor abdominal difuso. El diagnóstico es sencillo mediante test funcionales, y el tratamiento dietético muy eficaz. Derivado del aumento de su incidencia, realizamos este estudio con el objetivo de determinar la prevalencia de alteración del metabolismo hidrocarbonado en nuestro medio y la respuesta clínica conseguida con la dieta.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de los niños a los que se les realizó test de hidrógeno (H₂) espirado para fructosa y/o lactosa durante un año en nuestra consulta. Se recogieron los datos mediante revisión de las historias clínicas y se analizaron mediante SPSS.

Resultados. El estudio de las características de los 168 niños que se realizaron test de H₂ espirado para fructosa y/o lactosa durante el 2017 evidenció que el motivo de consulta más frecuente fue el dolor abdominal (61,3%), seguido de la diarrea (15,5%) y la combinación de ambos (13,1%). La edad media de los sujetos atendidos fue de 8'5 años, habiendo una distribución por sexos similar (46,4% hombres y 53,6% mujeres). Se realizó test de H₂ espirado para fructosa en 101 pacientes, siendo positivo en 85 (50,6%) y negativo en 16 (9,5%). El test de H₂ espirado a lactosa se hizo en 102 niños, resultando positivo en 37 (22%) y negativo en 65 (38,7%). Solo 8 sujetos tuvieron ambos test positivos. El estudio de comorbilidades mostró que el 24,4% de los pacientes presentaba otros procesos asociados, destacando la infección por *H. pylori*, encontrada en 26 de los niños (15,5%), seguida de la enfermedad celíaca presente en 9 niños (5,4%). Con el inicio de una dieta baja en fructosa y sorbitol se produjo la mejoría clínica en el 88,2% de los niños con malabsorción de fructosa y en el 12,5% de los niños con test negativo. El 94,6% de los niños con test de H₂ espirado a lactosa positivo presentó mejoría clínica tras retirada de la lactosa de la dieta.

Conclusiones. 1) En la mayoría de los casos, el test de H₂ espirado se realiza por dolor abdominal persistente, habiendo descartado previamente patología orgánica. 2) El tratamiento dietético es efectivo. El objetivo de este es mejorar la sintomatología con la menor restricción dietética posible. 3) En la malabsorción a la fructosa, el tratamiento dietético se basa en una dieta con alimentos bajos en fructosa y sorbitol, no recomendándose dietas restrictivas estrictas para evitar estados carenciales. 4) En el caso de la intolerancia a la lactosa, si es necesaria una dieta más restrictiva, aunque se aconseja aumentar ingesta de alimentos ricos en calcio para evitar déficits.

P8. Estudio del posible impacto de la realización del test del aliento en Atención Primaria sobre la aparición de resistencias bacterianas a *Helicobacter pylori* en niños. Barrio Torres J¹, Martínez Escribano B¹, Pérez Fernández C¹, García Rastrilla R¹, Fernández Manso B¹, Sebastián Viana T¹, Alarcón Cavero T², Fernández Pérez C³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. ²Servicio de Microbiología H.U. La Princesa Madrid. ³Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. H.U. Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. El incremento de cepas resistentes a antibióticos supone un problema para la erradicación del *Helicobacter pylori*. A pesar de que las guías Espghan para el manejo de la infección de *H. pylori* en niños (2011-2016) no recomiendan la estrategia *test and treat*, es de práctica habitual utilizarla, sobre todo en áreas donde se realiza test rápido para el diagnóstico en Atención Primaria (AP). El objetivo de este estudio es evaluar la evolución de las resistencias antibióticas a *H. pylori* en nuestra área sanitaria y el posible impacto en la erradicación de la implementación del test del aliento como herramienta diagnóstica en AP.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo en el que se incluyeron los menores de 15 años diagnosticados de infección por *H. pylori* en nuestro centro en el periodo 2010-2017 (criterios Espghan 2011). Se efectuó gastroscopia, estudio histológico, cultivo de mucosa gástrica y test de ureasa en todos ellos. Recibieron como primer tratamiento TS y en caso de no erradicar 2º tratamiento según sensibilidad en antibiograma. Se compararon las resistencias antibióticas y las tasas de erradicación en la era previa (2009-2013) y posterior al inicio de realización de test del aliento en AP (2014-2017). Los datos estadísticos se analizaron con el programa SPSS para Windows 22.0.

Resultados. Se evaluaron para cultivo las biopsias de 268 pacientes. Resultados globales: R a claritromicina (C) 50,2%, amoxicilina (A) 4,3% y metronidazol (M) 37,6%. Dividiendo por periodos pre y post implementación de test del aliento no se observaron diferencias significativas en las resistencias a claritromicina 50,2% vs. 49,2% ($p = 0,875$), metronidazol 35% vs. 38,8% ($p = 0,582$) ni rifampicina 34,7% vs. 28,4% ($p = 0,17$). Respecto a la amoxicilina, hubo un incremento pero no significativo 1,2% vs. 5,6% ($p = 0,18$). Al evaluar las resistencias a cada antibiótico año a año tampoco se encontraron diferencias. En cuanto a las resistencias a más de un antibiótico, hubo 4 pacientes resistentes a 3 antibióticos (A, C, M) 4 resistentes a C-A, 57 resistentes a C-M y 2 resistentes a M-A. No hubo diferencias significativas en cuanto al número de resistencias múltiples (a más de 1 antibiótico) en ambos periodos ($p = 0,307$). En cuanto a la erradicación: en el primer periodo: no erradicaron 22/191 (11,5%), erradicando 88,4% por intención de tratar y 89% por protocolo. Mientras que en el segundo periodo no erradicaron 43/248 (17,3%), erradicaron por intención de tratar 83,3% y 84,64% por protocolo ($p = 0,104$).

Conclusiones. No hemos encontrado un aumento significativo en las resistencias a cada antibiótico en los periodos pre-post implementación de la realización de test del aliento en AP, ni parece haber una tendencia al aumento de resistencias a más de un antibiótico en los últimos años. Aunque si se observa una menor, pero no significativa, erradicación en el segundo periodo. Son necesarios más estudios prospectivos que evalúen a más largo plazo estos efectos y que estudien otros posibles factores que influyan en las resistencias antibióticas.

P9. Análisis de la utilización del antígeno de *Helicobacter pylori* en heces en la edad pediátrica en nuestro área de salud. López Rubio E¹, Manzano Infante MJ¹, Geniz Díaz I¹, Rodríguez León B¹, Pérez Romero MA², Rodríguez Martínez L¹, Vargas Romero J³, Millán Jiménez A¹. ¹UGC Pediatría, ²Servicio Medicina Preventiva, ³Servicio Microbiología. Área de Gestión Sanitaria Sur de Sevilla. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Objetivos. La infección por *Helicobacter pylori* (HP) está ampliamente extendida. Si bien en adultos se ha encontrado relación con la presencia de gastritis crónica activa, úlcera péptica y cáncer gástrico, es muy infrecuente encontrar estas complicaciones en niños. No existe correlación entre HP y trastornos gastrointestinales funcionales, siendo la infección por HP asintomática en la mayoría de los casos. Las últimas guías ESPGHAN/NASPGHAN recomiendan la detección de HP y erradicación en pacientes muy seleccionados y rechazan la estrategia *test and treat* en edad pediátrica en nuestro medio. En relación a estas últimas recomendaciones, hemos querido determinar en nuestra área sanitaria: el motivo de petición de antígeno de HP en heces en edad pediátrica en el año 2016, el centro desde donde se realizó la petición (primaria u hospitalaria), pruebas diagnósticas complementarias realizadas, pauta de tratamiento prescrita en caso de haberla recibido, así como recidivas o fallo en la erradicación.

Material y métodos. Hemos realizado un estudio transversal descriptivo en pacientes menores de 14 años de nuestra área sanitaria a los que se había solicitado test de HP en heces desde Enero hasta Diciembre de 2016. Se analizaron distintas variables. El análisis de datos se llevó a cabo mediante el programa R.

Resultados. De un total de 722 solicitudes de antígeno de HP en heces en menores de 14 años durante el año 2016, 66 pacientes tuvieron resultado positivo; de estos un 60,6% eran mujeres. La petición de la prueba diagnóstica se realizó desde atención primaria en un 92,4% de los casos. Un 39,4% se derivó a consulta de Gastroenterología Pediátrica. Los principales motivos de petición fueron: dolor abdominal recurrente (no epigástrico) 51%, epigastralgia 34%, pirosis 15%, antecedentes familiares de HP positivo (no cáncer gástrico) 13,6% y anemia 6%. Se realizó biopsia en 4 de los 66 pacientes, siendo positiva la histología en 3 de ellos. Respecto al tratamiento, el 78,4% lo recibió desde atención primaria, frente a un 24,6% que lo hizo desde la consulta de Gastroenterología pediátrica. La evolución fue favorable en un 59,4% de los casos, el 16,5% continuó presentando síntomas y el resto no acudió a revisión.

Conclusión. Estos resultados evidencian una excesiva demanda del antígeno de HP en heces en nuestra área sanitaria. Es imprescindible la selección de pacientes con clínica asociada a esta infección ya que solo estos se beneficiarán del tratamiento erradicador evitando el uso excesivo del mismo y la aparición de resistencia a antibióticos.

P10. Cap poliposis en Pediatría; características clínicas, endoscópicas, histológicas y pronósticas.

Pascual Pérez A¹, Jiménez Treviño S², Pujol Muncunill G¹, Jou Muñoz C¹, Rovira Zurriaga C¹, Suñol Capella M¹, Delgado Coronado A¹, Martín de Carpi J¹. ¹Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Sección Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ²Sección Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Presentar 2 casos de pacientes pediátricos con *cap poliposis*; uno de ellos asociado a enfermedad de Crohn (EC). Se trata de una enfermedad rara, muy infrecuente en niños, caracterizada por la presencia de pólipos colónicos cubiertos por exudado fibrinopurulento (“*cap*”). Presenta clínica similar a la Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII), pudiendo en ocasiones presentarse de manera concomitante. Al ser una entidad benigna con posibilidad de curación, es importante el diagnóstico diferencial de otras enfermedades para evitar tratamientos prolongados e innecesarios.

Material y métodos. Partiendo de un caso confirmado de *cap poliposis*, se revisa la historia clínica y las biopsias intestinales de otro paciente con cuadro compatible. Se describe la clínica, proceso diagnóstico, tratamiento y evolución de ambos.

Resultado. *Caso 1:* Paciente mujer que a los 6 años inicia cuadro de dolor abdominal, diarrea con productos patológicos y pérdida de peso. En analítica sanguínea destacan marcadores inflamatorios elevados (PCR 2,9 mg/dl, VSG 31 mm/h, calprotectina fecal 1.028 µg/g de heces). La colonoscopia muestra múltiples aftas que van progresando a pólipos sésiles desde ampolla rectal hasta ángulo hepático, así como íleon nodular. La anatomía patológica (AP) es compatible con *cap poliposis*. Se instaura tratamiento con nutrición enteral exclusiva (NEE), mesalazina y azatioprina (AZA), con mejoría clínica. Se produce una normalización progresiva de la calprotectina fecal y la colonoscopia al año es normal. *Caso 2.* Varón de 15 años con dolor abdominal, aftas, y diarreas. La colonoscopia muestra íleon de aspecto nodular y lesiones aftosas que van progresando a pólipos desde ciego a recto. Con el diagnóstico de EC, se instaura tratamiento con NEE y AZA. Durante su evolución presenta afectación perianal, por lo que inicia adalimumab (ADA), con buena respuesta. En la colonoscopia de control al año persisten imágenes de pólipos macroscópicos, con normalidad del resto de la mucosa. La AP es compatible con *cap poliposis*, sin observarse otras lesiones activas. Buen control clínico posterior en mantenimiento con ADA.

Conclusiones. La *cap poliposis* puede presentarse con clínica similar a la EII. Sin embargo, las características endoscópicas e histológicas difieren. No existe un tratamiento consensuado, pero suelen responder al tratamiento de la EII. Aunque infrecuente, la *cap poliposis* debería ser considerada en aquellos niños con hallazgos compatibles, si bien en ocasiones puede coexistir con formas clásicas de EII, como es el caso de nuestro paciente. Se necesitan más estudios para conocer su historia natural, pronóstico y evolución dependiendo de las diferentes medidas terapéuticas adoptadas.

P11. Un paso más en el síndrome de intestino corto: teduglutida. García Martínez AC, Pérez Lledó E, Manrique O, Clemente F. *Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario General de Alicante.*

Introducción. El síndrome de intestino corto (SIC) es la causa más frecuente de fallo intestinal (FI) crónico en niños. Supone un gran reto el manejo por las numerosas complicaciones procedentes de la nutrición parenteral (NP), malabsorción de nutrientes, sobrecrecimiento bacteriano, fallo de medro y, en ocasiones, reintervenciones quirúrgicas. Esta situación, a pesar de todas las medidas, aboca al trasplante intestinal. Un nuevo fármaco, la teduglutida, análogo al GLP-2, aprobado en 2012 por la *Food Drug Administration* (FDA) en adultos, ha sido utilizado en niños desde 2016 obteniendo excelentes.

Resultados. Actualmente se dispone de poca experiencia, tan solo de 12 casos publicados, de los cuales presentamos 2 a continuación.

Resumen. Presentamos dos pacientes en tratamiento con teduglutida. En ambos casos la causa de intestino corto fue las múltiples resecciones intestinales debido a enterocolitis necrotizante (ECN).

Caso 1: Paciente de 7 años de edad con antecedente de prematuridad de 29 semanas. Intervenciones múltiples por perforaciones intestinales en el contexto de ECN. Resección de íleon, válvula y colon quedando finalmente una anastomosis yeyuno-sigma. El intestino remanente (duodeno y primeros bucles de yeyuno) presentan dilatación progresiva que dificulta la absorción intestinal y provoca importante sobrecrecimiento bacteriano. Inicia con Teduglutida en junio de 2017. Al inicio de tratamiento, peso 13,7 kg, aportes de NP de 69,34 ml/kg/día (950 ml), ingesta enteral 41,97 ml/kg/día (575 ml), diuresis 0,76 ml/kg/h, pérdidas (deposiciones) 38,32 ml/kg/día (525 ml). Grasa corporal al inicio 13 %. Se consigue suspender NP a los 246 días, con aumento de diuresis (1,8 ml/kg/día), descenso de las deposiciones (33,39 ml/kg/día), aumento de la ingesta (64,60 ml/kg/día) y consecuentemente aumento de peso (14,5 kg) y grasa corporal (16,6 %). **Caso 2:** Paciente de 8 años de edad portador de ileostomía de descarga y gastrostomía. Antecedente de prematuridad de 34 semanas y ECN el 3^{er} día con resección de intestino delgado y yeunostomía que todavía conserva. Intestino remanente 30 cm. Preciso NP durante 3 años, sin embargo, imposibilidad de retirar aportes iv de líquidos de entre 1-2 L de Ringer lactato. Inicia teduglutida en noviembre de 2017. Al inicio de tratamiento peso 27,9 kg, reposición de 33,15 ml/kg/día (925 ml), ingesta enteral 88,35 ml/kg/día (2.465 ml), diuresis 1 ml/kg/día, y pérdidas por ostomía 74 ml/kg/día (2.075 ml). Grasa corporal al inicio 17,3 %. A los 77 días se consigue suspender reposición de líquidos, sin cambios significativos en la diuresis ni en la ingesta, descenso en las pérdidas por ostomía un 25 % (53,7 ml/kg/día, 1.500 ml) y aumento de peso (29,2 kg) y grasa corporal (20 %). Como complicaciones que sugieren secundarias a teduglutida, únicamente destacar del caso 1 un sangrado digestivo con anemia que precisó transfusión, objetivándose en rectosigmoidoscopia una úlcera de boca anastomótica, que pudiera estar o no en relación con mucosa hipertrofiada por el fármaco.

Comentarios. La teduglutida ha permitido reducir, incluso hasta suspender la NP/aportes líquidos iv en estos niños y la disminución de todas las complicaciones que de ella derivaban, mejorando así la calidad de vida de estos pacientes.

P12. Síndrome de hiperemesis cannabinoide: importante pensar en ello. Reporte de dos casos.

Domínguez Sánchez P, Arcos Machancoses JV, Larrarte King M, García Tirado D, Delgado Coronado A, Molera Busoms C, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. El síndrome de hiperemesis cannabinoide (SHC) se describió por primera vez en Australia en 2004, estableciéndose los criterios diagnósticos para el mismo en 2009. Afecta a consumidores crónicos de cannabis y se caracteriza por episodios de vómitos cíclicos, incoercibles, con una duración aproximada de 1 a 5 días y que no responden al tratamiento médico habitual. Los episodios ceden cuando cede el consumo de cannabis y reaparecen cuando se consume de nuevo esta sustancia. La patogenia es desconocida. Parece deberse a la acción del cannabis al unirse a los receptores CB1 del sistema límbico del cerebro y de otros lugares del cuerpo como el tracto gastrointestinal. El tratamiento del cuadro agudo es sintomático, mejorando con baños de agua caliente, y el tratamiento definitivo es el cese del consumo de cannabis.

Resumen de los casos. Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro hospital en el año 2017. Mujer y varón, de 16 años, que consultan en varias ocasiones en el servicio de Urgencias por vómitos incoercibles. Refieren historia de consumo de cannabis de 3 y 1 año, respectivamente, antes del inicio de los síntomas. Reciben tratamiento con omeprazol y ondansetrón sin mejoría. Se les realizan múltiples analíticas, normales, salvo un discreto aumento de la amilasa en el primer caso, que motiva su ingreso por sospecha de pancreatitis. Se solicita ecografía abdominal que resulta normal, descendiendo los niveles de amilasa con el cese del cannabis. Durante el ingreso la paciente confiesa mejoría de los síntomas con baños de agua caliente. Con este dato se consigue llegar al diagnóstico, gracias al conocimiento de la entidad. El segundo caso es seguido en consultas externas de Gastroenterología, sin presentar signos de alarma por lo que no se realizan más exploraciones complementarias. En ambos casos la clínica desaparece tras el cese del consumo de cannabis.

Comentarios. El consumo de cannabis presenta una elevada prevalencia en España. El 60% de la población lo ha consumido en alguna ocasión y el 20% de los jóvenes lo consume regularmente. Teniendo en cuenta el uso generalizado del cannabis, la incidencia del síndrome de hiperemesis cannabinoide está en constante aumento. Consideramos que es importante conocerlo para evitar exploraciones innecesarias y retrasos en el diagnóstico.

P13. Gastroyeyunostomía, una técnica segura y eficaz para un grupo de pacientes seleccionados.

García Cuerva B, Larrarte King M, Pinillos Pisón S, Ercoli P, Meavilla Olivas S, De los Santos Pelegrín MM, Suárez Galvis M, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. La gastroyeyunostomía (GY) es una técnica eficaz en el paciente con mala tolerancia a la nutrición enteral, aunque no está exenta de complicaciones mayores y menores. La gastroparesia y el reflujo gastroesofágico (RGE) no controlado con riesgo de aspiración son sus principales indicaciones, y, puede ser una técnica transitoria o definitiva en pacientes de alto riesgo. Existen diferentes técnicas de colocación: endoscópica, quirúrgica y con radiología intervencionista.

Objetivo. Describir las características clínicas de los pacientes a los que se les ha colocado una sonda de GY por vía endoscópica, así como la seguridad y las complicaciones asociadas a dicha técnica.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes pediátricos a los que se les ha colocado una sonda de GY endoscópica por parte del Servicio de Gastroenterología entre enero de 2009 y diciembre de 2017 en un hospital pediátrico de tercer nivel.

Resultados. 11 GY endoscópicas, 7 en sexo femenino. La edad media en el momento de la colocación es de 5 años (rango de 10 meses a 10 años). La patología de base más frecuente es la neurológica (7/11, 63,6%). El 100% de los pacientes disponían de gastrostomía previa (8/11, 72,7% de ellas colocadas mediante gastrostomía endoscópica percutánea). La media de tiempo que han llevado colocada la gastrostomía antes de la inserción del nuevo dispositivo ha sido de 2,3 años (rango de 3 meses a 7 años). El motivo por el que se ha colocado la GY ha sido vómitos (por dismotilidad intestinal) en 7/11 (63,3%) y RGE persistente (4/11, 36,3%). Nueve de los pacientes continúan con la GY y con estabilización de los síntomas. Las dos que figuran como retiradas se deben a éxitus (1/11) y mejoría del RGE (1/11). Alimentación mixta (boca-GY) en 5/10 pacientes (50%) y exclusiva por GY en 5/10 pacientes (50%). La fórmula enteral empleada es de tipo peptídica en 8/10 (80%). En el 90% de pacientes hubo mejoría nutricional (9/10). En uno de ellos no se dispone aún de datos antropométricos. En 2/10 pacientes (20%) ha sido necesario el uso de inhibidores de la bomba de protones (IBP), en 5/10 (50%) IBP y procinéticos y 3/10 (30%) no requieren ninguna medicación. En los datos de seguimiento se ha excluido al éxitus. El porcentaje de complicaciones ha sido de un 27,2% (3/11). Una complicación mayor (shock hemorrágico en las primeras 24 horas post-colocación de GY con éxitus por síndrome de distrés respiratorio en una paciente con una metabolopatía grave tipo defecto de la glicosilación Ia) y dos complicaciones menores de tipo mecánicas (obstrucción de sonda y rotura de balón) que han precisado recambio. El 80% de los recambios han sido por fluoroscopia con guía a través del dispositivo, sin necesidad de sedación.

Conclusiones. La colocación endoscópica de una sonda GY es un procedimiento seguro y eficaz con estabilización clínica en la mayoría de pacientes. Además de las indicaciones clásicas (gastroparesia, reflujo gastroesofágico y riesgo de aspiración), la fuga periestomía persistente e intratable es otra indicación escasamente recogida en la literatura. Las complicaciones han sido en su mayoría mecánicas y resolubles sin endoscopia.

P14. Manifestaciones digestivas de los pacientes con haploinsuficiencia del antígeno 4 de los linfocitos T citotóxicos en un hospital terciario. González Sacristán R¹, Gascón García M¹, Nova Sánchez M¹, Romera Marín AR¹, Alós Díez M¹, Yagüe Ruiz J², Martínez-Ojinaga Nodal E¹, Sarriá Oses JM¹. ¹Servicio de Gastroenterología y Nutrición Infantil, ²Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del dolor. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción y objetivos. El antígeno 4 de los linfocitos T citotóxicos (*CTLA4*) es un receptor proteico situado en la membrana de los linfocitos T, cuya estimulación inhibe la función de dichas células. Existen alteraciones genéticas de la línea germinal en heterocigosis que afectan a la expresión del *CTLA4* y que conllevan una haploinsuficiencia del mismo, dando como resultado el desarrollo de un síndrome de disregulación inmune autosómico dominante con penetrancia incompleta. El objetivo de este trabajo es describir las manifestaciones digestivas en pacientes con haploinsuficiencia de *CTLA4* de un hospital terciario.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes con alguna alteración genética que condiciona una haploinsuficiencia de *CTLA4* diagnosticados entre 1996-2017. Se describe: sexo, genética, edad de inicio de la sintomatología digestiva, patología digestiva, tratamiento y evolución de la misma y otras manifestaciones asociadas.

Resultados. Se registraron 3 pacientes (2 varones) en 21 años. Todos presentaron manifestaciones digestivas. El rango de edad al inicio de los síntomas digestivos fue de 7 a 12 años. En todos los pacientes se realizaron endoscopias con toma de biopsias. El primer paciente, con una delección en el cromosoma 2 2q33.1q33.3. con presencia de la variante p.I406L en heterocigosis en el gen *CASP10*, presentó diarrea malabsortiva, en la gastroscopia presentaba gastritis crónica atrófica autoinmune y un pólipo hiperplásico gástrico que fue resecado; recibió tratamiento con azatioprina que posteriormente fue sustituida por tacrólimus y sirólimus con buena evolución digestiva. El segundo paciente, con una mutación en heterocigosis con pérdida de sentido c.208C > T con un cambio de amoniácido R70 > W rs606231422, presentó diarrea y ascitis a tensión en la endoscopia presentaba gastroenteropatía eosinofílica; recibió tratamiento con corticoides con buena evolución digestiva hasta la edad adulta donde presentó un cuadro *inflammatory bowel disease-like* precisando inmunosupresores. El tercer paciente fue diagnosticado de gastritis crónica antral, no precisó tratamiento específico y presentó buena evolución digestiva. Requirió realización de trasplante halogénico de progenitores hematopoyéticos de médula ósea por la inmunodeficiencia asociada, presentando en el post-trasplante una enfermedad por citomegalovirus con afectación gástrica tratada con foscavir y valganciclovir. En cuanto a las manifestaciones asociadas: todos presentaron defectos de la inmunidad humoral y celular (función reguladora), 2 pacientes infecciones de repetición de diversa índole y todos asociaban manifestaciones autoinmunes. El primer paciente diabetes Mellitus tipo 1 (*DMI*) e hipotiroidismo autoinmune, el segundo *DMI* y vitíligo y el tercero trombopenia autoinmune y enfermedad pulmonar intersticial granulomatosa.

Conclusiones. El inicio de los síntomas digestivos es tardío (7 a 12 años) y se precede de las manifestaciones inmunes. La haploinsuficiencia de *CTLA4* es causa de patología digestiva por lo que es preciso realizar estudio genético al encontrar las asociaciones descritas. Es importante realizar un seguimiento a largo plazo de estos pacientes por el riesgo de desarrollo de cáncer gástrico. El diagnóstico precoz de estos pacientes permitirá el uso de nuevas dianas terapéuticas (bloqueantes de la coestimulación).

P15. Reintroducción de las proteínas de leche de vaca. Martínez Sebastián L, Largo Blanco E, Sarrion Sos N, Morell García M, Centeno Rubiano JM. *Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Valencia.*

Objetivos. Evaluar el porcentaje de tolerancia en nuestro servicio tras la reintroducción de las proteínas de leche de vaca (PLV) antes de los 12 meses de vida en pacientes con alergia no IgE mediada. Objetivos secundarios, describir todas las variables asociadas y estudiar su valor pronóstico.

Material y métodos. Incluimos a pacientes desde el nacimiento hasta los 12 meses, diagnosticados de alergia a PLV no IgE mediada entre junio 2016 y junio 2017. Se realiza una sobreexposición supervisada en el ámbito hospitalario, tras descartar IgE mediación con pruebas cutáneas negativas. En caso de aparecer clínica respiratoria, digestiva o cutánea se suspende la prueba. Posteriormente se realiza una reintroducción progresiva en domicilio.

Resultados. 78 lactantes diagnosticados, mayoritariamente en atención primaria, de alergia a PLV no IgE mediada. 49 varones (62,8%), con diagnóstico a una edad media $1,7 \pm 1,4$ meses. 42 (53,8%) presentaron uno o más síntomas digestivos; 4 (5,1%) cutáneos; 49 (62,8%) irritabilidad, asociada o no a otros síntomas. 34,6% asociaban RGE. 77,2% tomaron fórmula extensamente hidrolizada, 13,9% madres con dieta exenta de PLV, 7,5% fórmula de arroz y 3,8% elemental. Resolución de los síntomas en $1,0 \pm 1,2$ meses (mediana 0,5 meses). 5 son excluidos por *Prick* positivo y 2 abandonaron. *Prick* positivos se asocian a sintomatología extradigestiva, 80% cutánea. Reintroducción a los $9,5 \pm 2,0$ meses. 87,3% toleraron, de estos el 69% lo hicieron bajo supervisión médica y posteriormente reintroducción progresiva en domicilio. Entre las mujeres el porcentaje de intolerancia fue 12%, similar a varones. Tan solo la edad del diagnóstico se muestra significativamente relacionada con el desenlace final. El riesgo de intolerancia se multiplica por 1,4 por cada mes adicional en la edad diagnóstica. En cuanto al tiempo de exclusión, la clínica inicial, la fórmula, el tiempo de resolución de la clínica, o la edad de provocación no se encontraron diferencias significativas.

Conclusiones. 87,3% consiguen tolerancia introduciéndolas antes del año. Los casos de intolerancia se asocian a una edad en el diagnóstico significativamente más alta. Ni el tiempo de dieta de exclusión ni la clínica de proctocolitis se asocia a mayor índice de intolerancia. El tratamiento con leche extensamente hidrolizada + lactancia materna con dieta de exclusión multiplica el riesgo de intolerancia casi 6 veces respecto a la sola extensamente hidrolizada, exhibiéndose una cierta tendencia no significativa.

P16. Características de los niños diagnosticados de síndrome de enterocolitis inducida por proteínas (FPIES) agudo en el último año en un hospital terciario. Martín Masot R¹, García Soto L², Sánchez Martínez F², Díaz Molina M², Martínez Cañavate A², Girón Fernández-Crehuet F¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas, ²Unidad de Alergología Pediátrica. Hospital Materno Infantil de Granada. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El síndrome de enterocolitis inducida por proteínas (FPIES) es una alergia no mediada por IgE que puede ser potencialmente grave, llegando incluso a debutar en forma de shock. Se presenta típicamente en la infancia y se caracteriza por vómitos repetidos 1-4 horas tras la ingesta de comida. Aunque inmunológicamente es distinto de las enfermedades mediadas por IgE, algunos niños presentan atopia o sensibilizaciones a otros alimentos. El objetivo es describir las características de los pacientes diagnosticado de FPIES en nuestro hospital.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo tipo serie de casos, en el que se incluyeron niños de 0-14 años diagnosticados de FPIES según los criterios de la *International Consensus Guidelines for the Diagnosis and Management of FPIES* en el año 2017, en las consultas de Digestivo y Alergología pediátricas de un Hospital terciario. Se accedió a la información mediante la revisión de historias clínicas. Se usaron métodos estadísticos descriptivos.

Resultados. Se diagnosticaron un total de 8 niños. El tiempo medio de aparición de síntomas fue de 1,8 horas, y el número de eventos medio necesario para el diagnóstico fue de 2. La mediana de edad fue de 10 meses y medio. El 38 % requirió asistencia hospitalaria (principalmente fluidoterapia y ondansetrón) precisando ingreso un caso, sin necesidad de cuidados intensivos. En el 75 % de los casos el pescado fue el alimento implicado, siendo en un caso la piña y en otro caso la leche de vaca. Solo un paciente presentaba historia de atopia. Los síntomas principales fueron vómitos inmediatos con letargia y decaimiento, presentando además un caso hipotensión y 5 de los 8 casos deposiciones diarreas.

Conclusiones. En nuestra serie de casos el pescado fue el alimento más implicado, acorde a lo observado en otras series de pacientes de la cuenca mediterránea. Es necesario tener presente esta entidad particularmente en las unidades de Urgencias Pediátricas para un correcto diagnóstico diferencial de gastroenteritis aguda, invaginación intestinal, shock séptico o anafilaxia, por sus implicaciones terapéuticas. Igualmente, hay que sospecharla ante lactantes que se presenten con vómitos con o sin deshidratación durante el período de introducción del Beikost, siendo clave la encuesta alimentaria. El mayor conocimiento de esta patología hace que se estén diagnosticando más casos, no siendo tan infrecuente como se pensaba en el pasado.

P17. Características de los pacientes con pancreatitis en población pediátrica. Martínez Camacho MA¹, Zibetti S², Rosell Camps A², Riera Llodra JM², Álvarez Beltran M³, Cabello Ruiz V³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal de Inca. ²Servicio Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Son Espases. Palma. ³Servicio de Pediatría, Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Materno-infantil Vall Hebrón. Barcelona.

Objetivos. El objetivo de este estudio fue analizar las variables demográficas, clínicas y bioquímicas de los pacientes ingresados en nuestro centro, con diagnóstico de pancreatitis, durante el periodo descrito posteriormente.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes menores de 15 años diagnosticados de pancreatitis entre enero 2001 y diciembre 2017. Se consideraron pancreatitis los pacientes que cumplieran al menos 2 de los 3 siguientes: (1) clínica compatible, (2) aumento de amilasa y/o lipasa 3 veces el rango superior o (3) signos de pancreatitis en las pruebas de imagen.

Resultados. Ingresaron 34 pacientes, 15 (44,1%) niñas, con una edad media 7,1 años (DE 3,4) con el diagnóstico de pancreatitis. Durante los años analizados la prevalencia se ha mantenido estable. Se clasificaron según gravedad en leve: pancreatitis sin fallo orgánico ni complicaciones (23/34; 67,7%), moderada: fallo orgánico durante menos de 48 horas o complicaciones (5/34; 14,7%) y grave: fallo orgánico persistente más de 48 horas (6/34; 17,6%). La estancia mediana fue de 7 días de ingreso (IQR 17). La clínica más habitual fue el dolor abdominal (82,4%), seguido de vómitos (58,8%) y náuseas (41,2%). Las etiologías más frecuentes fueron la sistémica: paciente crítico, leucemia, sepsis y glucogenosis tipo I (29,4%), congénita/malformativa: pancreas divisum, pancreas anular y duplicación entérica con quiste pancreático adherido (17,6%), farmacológica: Mercaptopurina, anfotericina, vinblastina y metil-prednisolona y mecánica/obstructiva: obstrucción del conducto pancreático, litiasis biliar y colangitis (14,7%). La causa fue desconocida en un 23,5% de los casos. La amilasa fue la determinación más utilizada para confirmar el diagnóstico con una media de 745,4 UI/L (DE 1.361,84) y fue normal al ingreso en 4 casos (11,8%). La lipasa al ingreso fue normal en 2 pacientes (5,9%), con un valor medio al ingreso de 3137 UI/L (DE 8.755,3). 13 (38,2%) pacientes precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos (UCIP), con una estancia mediana de 13 días (rango 1-26). La ecografía fue la prueba de imagen de elección en el estudio inicial, se realizó a todos los pacientes y fue normal en 24 (70,6%). El uso de tomografía computarizada (TC) quedó restringido a 16 pacientes, de los cuales 11 (68,8%) tuvieron alteraciones. La colangiografía resultó útil para el diagnóstico de pancreatitis recurrentes (alteradas en 3/7 pacientes; 42,86%) y crónica (alterada en 3 pacientes; 100%). En el manejo inicial, la sueroterapia y analgesia endovenosa se aplicaron a todos los pacientes (32; 94,1%). Se mantuvieron a dieta absoluta una mediana de 2 días (rango 0-14 días) con un inicio precoz de la nutrición enteral en 21 pacientes (61,8%). Recibieron tratamiento antibiótico 12 pacientes (35,5%) y nutrición parenteral 14 pacientes (41,2%). Precisarons tratamiento quirúrgico 4 (11,8%) pacientes y colangiopancreatografía retrógrada endoscópica 9 (26,5%), con 2 pancreatitis tras este proceso (25%). Más del 70% de pacientes no presentaron complicaciones, con evolución a recurrentes en 8 (23,5%) de ellos y crónicas en 3 (8,8%) casos. Fueron exitos 2 pacientes, en cuidados paliativos y con limitación terapéutica, a causa de la pancreatitis idiopática y sistémica.

Conclusiones. Los estudios en población pediátrica son escasos y con evidencia limitada. Los niños con pancreatitis aguda requirieron un manejo complejo requiriendo en muchos casos cuidados intensivos. Se requiere un seguimiento cercano dado que las posibilidades de complicaciones y recurrencias no son infrecuentes.

P18. Pancreatitis en la edad pediátrica en la última década. Experiencia en nuestro centro.

Rodríguez Sánchez A, Barea Bejarano A, Bermejo Costa F, Díaz Ruiz M, Sevilla Denia S, Pina Molina JM, Benavente García JJ, Cortés Mora JJ. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Santa Lucía. Murcia.*

Introducción y objetivos. La incidencia de pancreatitis en la edad pediátrica ha sufrido un aumento en la última década. Recientes estudios apuntan a la importancia del estudio genético en el manejo diagnóstico de esta patología, especialmente en la pancreatitis aguda recurrente (ARP) y pancreatitis crónica (CP), entidades cuya historia natural no es bien conocida. Nuestro objetivo fue analizar la incidencia de los diferentes tipos de pancreatitis en nuestro centro, así como la epidemiología, la etiología, la asociación con mutaciones genéticas y las complicaciones

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas entre los años 2010-2017.

Resultados. Entre los años 2010 y 2017, 9 pacientes fueron diagnosticados de pancreatitis en nuestro centro. Existía un leve predominio de sexo femenino (5:4). La media de edad al diagnóstico fue de 7,5 años, siendo la mínima de 1 año y 7 meses y la máxima de 10 años. La mayoría, un 77 %, al igual que está descrito en la literatura, cumplían los criterios de pancreatitis aguda (AP). Uno de los casos fue una pancreatitis crónica (CP) y otro una pancreatitis aguda recurrente (ARP). En estos dos últimos casos se constató una etiología hereditaria, presentando uno de ellos una mutación en el gen CFTR y en ambos casos mutaciones en el gen PRSS1. En dos de las AP, al no encontrarse ninguna etiología, se solicitó estudio genético, detectándose en una de ellas una mutación en el gen PRSS1. El resto estaban causadas por etiologías muy variables que incluían el quiste de colédoco, traumatismo, litiasis, colelitiasis e intoxicación por ácido valproico. Ninguno de nuestros pacientes presentaba anomalías anatómicas en las pruebas de imagen. Dos de las pancreatitis fueron graves, mientras que la mayoría se trataban de pancreatitis leves. Tres de nuestros pacientes presentaron complicaciones que consistieron en ascitis, edema peripancreático y pseudoquiste pancreático.

Conclusiones. La pancreatitis no es una patología atípica en la edad pediátrica. Sus causas difieren de la etiología en el adulto, y en muchos casos es difícil determinarla a pesar de las pruebas analíticas y de imagen. En nuestra serie de casos, los dos pacientes con ARP y CP presentaban mutaciones genéticas asociadas. También encontramos una mutación genética en uno de los casos de AP. Son necesarios nuevos estudios para aclarar la implicación de estos hallazgos, pero parece evidente la importancia de incluir el estudio genético entre las pruebas diagnósticas a realizar en los casos de pancreatitis aguda, especialmente en las idiopáticas, las ARP y las CP.

P19. Valoración del estado nutricional en una población infantil rural de Etiopía. Niddam Sánchez RA¹, Pavía Pascual M¹, Sánchez López N¹, Sánchez Sánchez C², Manrique Martín G³, López-Herce J³, Tolín Hernani MM². ¹Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. ²S. Digestivo y Nutrición Infantil, ³Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos. La Fundación Emalaikat ha construido varias misiones en países del cuerno de África, una de ellas en la región de Oromía (Etiopía). Esta misión ofrece servicio sanitario, un programa nutricional para niños desnutridos y un centro educativo a la población general del área rural de Nekemte. En dicha área se estima que el 37% de malnutrición crónica en niños menores de 5 años. Su programa nutricional consta de formación, seguimiento mensual y administración de alimentación suplementaria (leche, vitamina A y “Plumpy Nut”), según estado de malnutrición. El objetivo del estudio es la valoración del estado nutricional de la población infantil del área descrita.

Material y métodos. En Junio de 2017 se realizó un estudio transversal mediante encuestas nutricionales y mediciones antropométricas a todos los niños menores de 12 años de la misión. Se recogieron datos demográficos, antecedentes, y encuesta nutricional y mediciones antropométricas, realizadas por personal sanitario entrenado (peso, talla, perímetro braquial, pliegues bicipital y tricípital, índices de Waterloo para peso (IWp) y talla (IWt)), y valoración de malnutrición según OMS. Se compararon los resultados según edad y su incorporación al programa nutricional.

Resultados. Se estudiaron 58 niños (50% varones) con edad media de $31,3 \pm 33,1$ meses (rango 1 y 144 meses). El peso medio fue de $(10,6 \pm 5,7 \text{ kg})$, la talla $(82,2 \pm 23,4 \text{ cm})$, perímetro braquial $(14,8 \pm 2,2 \text{ cm})$, pliegue bicipital $(6,8 \pm 2,4)$ y pliegue tricípital $(8,2 \pm 2,4)$. El IWp fue de $93,5 \pm 12,5\%$, y de $94,3 \pm 7,7\%$ para la talla. El 39,6% presentaba una desnutrición aguda, (78,2% leve, 13% moderada y 8,7% severa) y el 51,6% crónica (60% leve, 20% moderada y 20% severa). El IWp en menores de un año fue significativamente mayor que en los mayores ($99,9 \pm 13,7$ versus $89,6 \pm 10,1$, $p = 0,002$). No existieron diferencias significativas en el IWt. De los 22 menores de un año, un 22,7% presentaba malnutrición aguda leve y un 4,5% moderada frente a un 36,1% leve, 5,5% moderada y 5,5% grave en los 36 niños mayores, diferencias no significativas ($p = 0,130$). No se objetivaron diferencias significativas en relación a la malnutrición crónica según edad (menores de un año: 27,2% leve y 13,6% moderada versus 33,3% leve, 8,3% moderada y 16,6% grave en los mayores de un año, $p = 0,170$). 25 niños (43,1%) participaron en el programa nutricional. No existieron diferencias significativas en el IWp en los niños del programa y los no incluidos ($93,6 \pm 10,4$ versus $93,5 \pm 14,1$, $p = 0,974$), pero sí en el IWt ($91,2 \pm 6,4$ versus $96,6 \pm 7,9$, $p = 0,007$). No existieron diferencias significativas en el porcentaje de malnutrición aguda en los niños del programa (40% versus 39,3%, $p = 0,70$). La malnutrición crónica fue más frecuente en los niños del programa que en los no incluidos (68% vs. 39,3%, $p = 0,07$). Un 36,8% de las familias recibieron información nutricional y 37,9% alimentación suplementaria.

Conclusiones. A pesar de los programas de ayuda sanitaria un importante porcentaje de niños en un área rural de Etiopía presenta malnutrición aguda y crónica. Los niños menores de un año tuvieron un IWp mayor que los mayores pero no existieron diferencias en el grado de malnutrición. Los niños del programa nutricional tienen un IWt significativamente más bajo y mayor grado de malnutrición crónica. A pesar de que uno de los objetivos del programa nutricional es la educación en la alimentación infantil, debemos esforzarnos por ampliar el porcentaje de familias informadas en el área.

P20. Rotavirus. Estado actual de la enfermedad en el área Hospitalaria Virgen Macarena Sevilla. Quero Acosta L¹, Argüelles Martín F¹, Ronda Alarcón MT², Coronel Rodríguez C³. ¹*Clínica Santa Isabel, Grupo HLA. Sevilla.* ²*Centro de Salud Aracena. Huelva.* ³*Centro de Salud Amante Laflon. Sevilla.*

Objetivo principal. Describir las características epidemiológicas y clínicas de GEA causadas por rotavirus, en niños menores de 5 años, y que fueron atendidos en el Hospital Virgen Macarena de Sevilla en el período de Enero a Diciembre de 2016.

Material y métodos. Se trata de un estudio de tipo epidemiológico observacional descriptivo, de corte transversal, de carácter retrospectivo, en una población de niños con edades comprendidas entre 0 y los 5 años en el ámbito del Hospital de referencia- El grupo estudiado quedó constituido por 100 muestras de heces obtenidas de los niños menores de 5 años con GEA entre enero y diciembre de 2016 y test positivo para rotavirus. El test empleado fue el MonlabTest® y las variables a estudiar fueron la edad, sexo, hospitalización y días de hospitalización, tipo de alimentación, manifestaciones extra digestivas, asistencia a guardería y localización geográfica. La muestra se dividió en 2 grupos de acuerdo a si fueron hospitalizados o no. El programa estadístico empleado para el análisis de datos fue el G-Stat.

Resultados. La media de edad fue de 13,1 meses (DE = 8,13; rango = 0-47). Existe una variación estacional, con incidencias mayores en los meses de Marzo a Junio, y otro pico en el mes de Noviembre (distribución bimodal). Necesitó admisión hospitalaria el 45,92 % de la población estudiada, La media de edad de los niños ingresados fue de 10,55 meses (desviación típica = 6,44; rango = 0-23). La estancia media hospitalaria fue de 4,26 días. De los niños hospitalizados, obtuvimos que un 70,73 % de ellos no iba a guardería, mientras que tan solo un 29,27 % si asistía. Solo el 2 % de la población estudiada estaba vacunada. Ningún paciente presentó sintomatología extradigestiva.

Conclusiones. El rotavirus fue la causa más frecuente de GEA viral adquirida en la comunidad 12,5 % de un total de 788 muestras. El 46 % de los paciente requirieron ingreso hospitalario en el área geográfica de referencia del Hospital Virgen Macarena (Sevilla) en el año 2016 y estos tuvieron una edad media de 10 meses con una estancia hospitalaria media de 4,2 días. Es probable que la problemática presentada mejore estableciendo la vacunación universal a todos los lactantes sanos según recomendaciones OMS, ESPGHAN y Comité Asesor de vacunas AEP, ya que la cobertura vacunal para el 2016 se situó alrededor del 20 % en Sevilla.

P21. Aceruloplasminemia: 2 casos en pacientes pediátricos. Roig Abraham N, Alcaraz Hurtado A, Montraveta Querol M, Rodríguez-Palmero Seuma A, Forns Guzman M, Almazan Castro F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.*

Introducción. La aceruloplasminemia (ACP) es una enfermedad neurodegenerativa autosómica recesiva, causada por una mutación en el gen de la ceruloplasmina (CP). Se caracteriza por un déficit de CP ferroxidasa (proteína que interviene en el metabolismo del hierro y cobre). Su presentación clínica es muy variable, desde la detección de anemia ferropénica resistente al tratamiento hasta síntomas sistémicos derivados del acúmulo de hierro en hígado, páncreas, sistema nervioso y corazón. Es una enfermedad rara (1/2.000.000) de detección habitual en la edad adulta. El diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Wilson (EW) y la Hemocromatosis entre otros. El estudio de confirmación es genético.

Resumen del caso. Presentamos 2 casos (hermanos de 13 y 9 años) naturales de Pakistán con padres consanguíneos. Antecedentes de madre con diabetes mellitus, hipertensión arterial y CP en límite bajo de la normalidad (16 mg/dl). El primer caso debutó con anemia microcítica-hipocroma que no respondía ferrotterapia. Se amplió estudio analítico hallando ferritina alta (391 ng/ml) con baja sideremia (25 mg/dl), niveles bajos de CP (1,9 mg/dl) y de cobre sérico total (5 µg/L). Cupruria normal. Se realizó despistaje de celiaquía, estudio medular y estudio genético de la EW que fueron negativos. La RM hepática mostró sobrecarga férrica (230 µmol/g, normal < 36) y en RM cerebral destacó hipointensidad en T2 en globos pálido y núcleos dentados. Ante la sospecha de ACP se solicitó en 3 ocasiones estudio genético encontrándose finalmente una nueva mutación en homocigosis en el estudio ampliado del gen CP, no descrita previamente. El segundo hermano presentaba una paraparesia espástica desde los primeros años de vida, con un trastorno cognitivo leve. Se constató anemia ferropénica y en estudios complementarios se evidenciaron hallazgos similares al hermano: ferritina, sideremia, ceruloplasmina y cobre alterados (377 ng/ml, 36 mg/dl, < 1,9 mg/dl, 5 µg/L respectivamente). En la RM cerebral se observó hiperintensidad periventricular en T2 y en RM hepática destacó sobrecarga férrica (230 µmol/g). El estudio genético mostró la misma mutación presente en su hermano, confirmándose el diagnóstico, además de una mutación en NDUFS1. Ambos reciben tratamiento con quelantes de hierro vía oral (deferasirox) con mejoría en la sobrecarga férrica hepática tras dos años de tratamiento (10 y 150 µmol/g respectivamente).

Conclusiones. La ACP es extremadamente rara en pediatría, siendo estos, a nuestro saber, los primeros casos pediátricos descritos por el momento en la literatura. Es una entidad potencialmente grave que se beneficia de la instauración precoz de tratamiento quelante, que permite reducir los depósitos tisulares de hierro evitando, en el caso del hígado, la progresión a hepatopatía crónica.

P22. ¿Es realmente diferente el diagnóstico de la enfermedad celíaca desde el año 2012? De Diego Soler H, Padrós Fornieles C, Dorado Ceballos E, Sáez Pérez PJ, López Bermejo A, Mayol Canals Ll. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona.*

Objetivos. La enfermedad celíaca representa la patología crónica intestinal más frecuente en España. Tradicionalmente el gold standard para su confirmación diagnóstica era la biopsia intestinal. Sin embargo, la implantación de los nuevos criterios diagnósticos en el año 2012 ha supuesto un cambio sustancial en la práctica clínica, permitiendo así prescindir de la anatomía patológica en aquellos pacientes que cumplan determinados criterios diagnósticos: clínica, marcadores genéticos positivos, IgA anti-tran glutaminasa > 100 (IgA-AAT) y IgA anti-endomisio positiva (IgA-EMA). El objetivo de nuestro estudio es describir las características epidemiológicas, clínicas y analíticas de los pacientes con nuevo diagnóstico de enfermedad celíaca desde la aplicación de los nuevos criterios diagnósticos.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de una cohorte de pacientes pediátricos, entre 0 y 15 años de edad, con nuevo diagnóstico de enfermedad celíaca desde enero del 2012 hasta diciembre del 2017 en un hospital provincial.

Resultados. Se incluyeron 135 pacientes; 56 varones (41,5%), siendo el 91,9% de procedencia europea. La mediana de edad fue de 4 años (RIQ \pm 2-9). Un 98,2% presentaban genética positiva. La muestra se dividió en dos grupos según la edad, distinguiendo lactantes de 0 a 2 años (37,8%) y escolares (62,2%). En el primer grupo predominó la clínica clásica (86,3%). En el grupo de escolares destaca una mayor prevalencia de pacientes asintomáticos o con manifestaciones atípicas (40,2%), siendo las diferencias entre ambos grupos estadísticamente significativas ($p = 0,003$). El diagnóstico de confirmación se obtuvo en un 34,3% de los pacientes sin la necesidad de practicar biopsia. Se utilizó la negativización de IgA-AAT como marcador de adherencia al tratamiento, constatándose un mejor cumplimiento terapéutico en el grupo de lactantes ($p = 0,008$). Al comparar el grupo de pacientes con biopsia de los que no precisaron estudio anatomopatológico, no se encontraron diferencias significativas en relación a: los marcadores genéticos, el nivel de anticuerpos al diagnóstico, la prevalencia de enfermedades asociadas, de antecedentes familiares de primer grado y la negativización de IgA-AAT al año. Por último, no se halló una correlación entre el grado de afectación anatomopatológica (Marsh) y el nivel de IgA-AAT.

Conclusiones. La aplicación de los criterios de la nueva guía clínica ha permitido diagnosticar de enfermedad celíaca a un 34,3% de los pacientes sin la necesidad de realizar biopsia intestinal. Es importante recalcar que esta modificación no ha supuesto un peor cumplimiento terapéutico.

P23. Sensibilidad al gluten no celiaca. Empezando el camino en pediatría. Ferrer Rojo S¹, Martín Masot R², Sánchez Pérez MM¹, Girón Fernández-Crehuet F², López Casado MA², Serrano Nieto J¹, Navas López VM¹, Blasco-Alonso J¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga. ²Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos. La sensibilidad al gluten no celiaca (SGNC) se refiere a un fenotipo clínico en el que los pacientes experimentan síntomas intestinales y extraintestinales relacionados con la ingestión de una dieta que contiene gluten tras descartar el diagnóstico de enfermedad celiaca (EC) y alergia al trigo. Existe un gran interés en conocer los efectos que el gluten tiene sobre la salud, tanto entre los profesionales sanitarios como en la población general. Varios ensayos controlados aleatorizados han explorado la SGNC pero han dejado muchas preguntas sin respuesta alrededor de la fisiopatología, los biomarcadores y el enfoque diagnóstico establecido a los pacientes con esta condición. Nuestro objetivo es describir los casos de SGNC que se han diagnosticado en una unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas.

Material y métodos. Estudio de seguimiento clínico de los pacientes diagnosticados de SGNC en una Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica a lo largo del año 2016.

Resultados. Se han recogido 33 casos de SGNC. Todos ellos se presentaban con síntomas digestivos variados y poco específicos, siendo el dolor abdominal (57,6 %) y las alteraciones en las deposiciones (57,6 %) los más frecuentes. Un 60,6 % son mujeres. Todos los casos tienen serología negativa a anti-transglutaminasa tisular, antiendomiso y/o anti gliadina deaminada. Solo se ha realizado endoscopia digestiva en cinco casos: en cuatro de ellos no se evidenció lesión histológica alguna y en uno de ellos se objetivó Marsh 1. Se ha realizado estudio genético HLA DQ 2 y DQ8 en un 60,6 % de pacientes, siendo positivo en un 55 % de ellos. En 28 casos se ha considerado el diagnóstico tras mejoría clara de la sintomatología guía en las primeras 3-4 semanas de retirada del gluten y reaparición de la misma de forma inmediata/precoz tras la reintroducción, después de haber estado un tiempo de 2 a 3 meses sin gluten. De los 33 casos, 21 llevan ya más de 12 meses con dieta exenta de gluten y otros 8 casos menos de 8 meses, quedando todos pendientes volverse a valorar en 2-3 años.

Conclusiones. Debido a que el mantenimiento de una dieta libre de gluten tiene importantes consecuencias sociales y económicas, es necesario que los profesionales médicos proporcionen asesoramiento práctico y basado en evidencia a los pacientes con esta condición. Mientras que la enfermedad celiaca y la alergia al trigo tienen un algoritmo diagnóstico establecido, la SGNC sigue siendo un diagnóstico de exclusión, sin criterios diagnósticos objetivos basados en pruebas serológicas o histológicas. Esto hace que sea difícil de diagnosticar y aún más difícil de estudiar epidemiológicamente. Actualmente existe incertidumbre acerca de, una vez comprobado el diagnóstico de SGNC, cuánto tiempo debe mantenerse la dieta sin gluten antes de volver a reintroducirlo. Los genotipos HLA-DQ2 y/o HLA-DQ8 son positivos en el 55 % de los pacientes a los que se ha realizado, siendo esta prevalencia algo mayor a la de la población general (aproximadamente el 30 %) y mucho menor que la de la EC (99 %). Si bien no parece que la SGNC esté determinada genéticamente, hay que tener en cuenta que no puede descartarse que los pacientes con HLA-DQ2 o HLA-DQ8 no desarrollen EC en el futuro.

P24. Inmunofenotipado mediante citometría de flujo de paciente con colitis ulcerosa: utilidad de CD64 como biomarcador evolutivo. Martínez Ibeas MA¹, Rodríguez Manchón S¹, Babelo Ruano I¹, García Salido A², Domínguez Ortega G¹, Viada Bris JF¹, Martínez Gómez MJ¹, Muñoz Codoceo RA¹. ¹Servicio de Pediatría, Sección de Gastroenterología y Nutrición; ²Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Introducción. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un trastorno caracterizado por la inflamación crónica del tubo digestivo a distintos niveles, teniendo un papel fundamental en ella los granulocitos/neutrófilos. La respuesta terapéutica y seguimiento se basa en la clínica y parámetros analíticos, endoscópicos e histológicos, pero el uso de la citometría de flujo en este contexto resulta prometedor. En el momento actual existen publicaciones que anticipan el posible interés del marcaje y determinación del receptor de alta afinidad CD64 en granulocitos de sangre periférica como biomarcador evolutivo.

Resumen. Adolescente de 15 años sin antecedentes de interés, que comienza con fiebre, dolor abdominal difuso tipo cólico, náuseas y deposiciones de consistencia líquida, inicialmente sin productos patológicos y posteriormente con sangre. A los 9 días presenta empeoramiento con distensión abdominal, anemización, elevación de proteína C reactiva (PCR), hipoalbuminemia y aparición de líquido libre intraabdominal en ecografía. Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por sospecha de gastroenteritis enteroinvasiva con shock hipovolémico secundario, precisando soporte transfusional y reposición de albúmina. Se realiza tomografía computarizada (TC) abdominal que muestra rectosigmoiditis distal de probable origen inflamatorio/infeccioso, con dilatación máxima a nivel del ciego de 7 cm. Ante el diagnóstico de megacolon tóxico y negatividad de análisis microbiológicos en heces, con la sospecha EII, se inicia tratamiento corticoideo intravenoso con mejoría clínica y analítica. A los 5 días del ingreso, presenta dolor abdominal intenso y distensión abdominal, objetivándose en radiografía de abdomen perforación intestinal. Se realiza de forma urgente colectomía parcial de ángulo esplénico y colostomía, y se inicia tratamiento con infliximab. Los hallazgos histológicos son compatibles con EII sugestiva de colitis ulcerosa (CU). Se realizan citometrías de flujo para inmunofenotipado de poblaciones leucocitarias al ingreso en la UCI, tras la administración de Infliximab y al alta. La intensidad de fluorescencia media (IFM) para el receptor de alta afinidad CD64 en granulocitos muestra al ingreso un valor elevado (4.424), siendo positivos para esta molécula el 100% de los gránulos. Transcurridos 5 días tras la administración del fármaco se observa una disminución tanto de IFM (1.404) como del porcentaje de células positivas para CD64 (61,3% de gránulos). Esta tendencia se mantiene en control clínico tras el alta 40 días después estando la paciente asintomática.

Comentarios. Entre el 10-15% de la población pediátrica con CU debuta como una colitis fulminante. El debut de nuestra paciente como megacolon tóxico es raro en Pediatría y supone la forma más grave de colitis fulminante con alto riesgo de perforación. Los fármacos biológicos están indicados en la EII grave, siendo efectivos tanto clínica como analíticamente. La disminución de expresión de CD64 se mostró balanceada con la clínica e informa de la efectividad del tratamiento biológico recibido. La importancia de este caso radica en que no se ha descrito en la literatura el uso de este marcador en pacientes pediátricos con CU tratados con Infliximab. Resultaría de interés confirmar la posible utilidad de este y otros marcadores de superficie leucocitaria en pacientes con EII.

P25. Análisis descriptivo de la enfermedad por *Clostridium difficile* productor de toxina en nuestro área. Murcia Clemente L, Vázquez Gomis RM, López Yáñez A, Ruiz García M, de la Rica Martínez Alba, Martínez Copete M, Izquierdo Fos I, Pastor Rosado J. *Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche.*

Objetivos. La infección por *Clostridium difficile* es la principal causa de diarrea nosocomial en adultos. Su incidencia está aumentando en los últimos años en adultos y niños. En pediatría las especies toxino productoras también causan morbilidad sobre todo en aquellos niños con patologías digestivas previas o inmunodeprimidos. El diagnóstico consiste en la presencia de diarrea, tests de laboratorio confirmatorios en heces y/o colitis pseudomembranosa en la endoscopia. El tratamiento de elección es el Metronidazol y la vancomicina oral en las formas graves o resistentes.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo realizado en menores de 14 años con detección positiva de antígeno de *Clostridium difficile* en heces durante un período de tiempo de 12 meses (Octubre 2016-Octubre 2017) en nuestro área de salud. Se estudió la indicación, el centro desde el que se solicitó, la patología de base y la presencia de toxina de *Clostridium difficile* en heces.

Resultados. Se identificaron 20 pacientes a los que se había realizado la detección del Antígeno de *Clostridium difficile* con resultado positivo, siendo en un 50 % (n = 10) positiva la detección de la toxina o la PCR. La media de edad de los pacientes fue de 9,6 meses (1-144 meses). De los 10 infectados, el 80 % (n = 8) se trató con Metronidazol, y el 20 % (n = 2) con Vancomicina por persistencia de los síntomas. En un 50 % (n = 10) de los casos se solicitó la prueba desde urgencias pediátricas hospitalarias mientras que en el 15 % (n = 3) desde centros de atención primaria. Del total de los pacientes infectados, un 80 % (n = 8) presentaban factores de riesgo (alergia a la proteína de la leche de vaca no IgE mediada, prematuridad con uso de antibióticos de amplio espectro y enfermedad inflamatoria intestinal).

Conclusiones. 1) La alta tasa de productores de toxina (50 %) en nuestra área se puede explicar porque la determinación no se realiza de rutina y está limitada a aquellos casos en los que la sospecha sea alta. 2) La mayor parte de los pacientes tenían patología de base sobre todo digestiva, por lo que es importante pensar en esta entidad en este tipo de pacientes. 3) Existe una alta respuesta al tratamiento de primera línea con metronidazol aunque no hay que menospreciar que el 20 % de los casos precisó tratamientos de segunda línea como la vancomicina.

P26. Shunt port-sistémico intrahepático transyugular (TIPS) pretrasplante: indicaciones. Frauca E¹, Lledín MD¹, De la Vega A¹, Del Brio R¹, Novo J², López-Santamaría M³, Jara P¹, Díaz MC¹. ¹S. *Hepatology Pediátrica y Trasplante Hepático*; ²S. *Radiología Intervencionista*; ³S. *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.*

Introducción. La progresiva reducción en el número de donantes cadavéricos pediátricos supone para los candidatos que no tienen opción a un donante vivo o split izquierdo, un aumento significativo del tiempo de espera en lista y por tanto de la posibilidad de fallecimiento o complicaciones graves y de acceso al trasplante en peor situación general con el consiguiente impacto negativo en los resultados del mismo. La colocación de un TIPS tras episodio de sangrado digestivo severo ha demostrado su eficacia para su tratamiento y la prevención de recidiva en espera de trasplante. A esta opción hemos añadido en nuestro centro su indicación como profilaxis de sangrado en aquellos candidatos en los que se estime un alto riesgo mediante portografía y medición del gradiente presión porto-sistémico.

Material y métodos. Se revisan los casos e indicaciones en los que fue colocado un TIPS pretrasplante en nuestro centro entre 2004 y 2017.

Resultados. Se recogen 6 pacientes con una edad y peso medios en el momento de la colocación del TIPS de 14,1 años y 43,15 kg respectivamente. Las enfermedades de base fueron fibrosis hepática congénita, fibrosis quística, atresia biliar y 3 rechazos crónicos. El MELD medio en el momento de la colocación fue 16,16 y la cifra de plaquetas 63.600/mm³. En 3 casos la indicación fue un episodio grave de sangrado, mientras que en 3 fue la prevención del mismo. En estos la estimación del riesgo se hizo mediante portografía y medición de gradiente porto-sistémico, colocándose el dispositivo cuando aquel superaba los 10 mmHg. El tiempo medio desde el TIPS hasta el trasplante o final del seguimiento fue de 10 meses. El gradiente de presión fue superior a 10 mmHg en todos los casos.. Solamente en uno de los pacientes recidivó el sangrado tras TIPS.. Dos pacientes no presentaron ninguna mientras que 4 tuvieron algún tipo de complicación severa: bacteriemia, colangitis, hiperamoniemia aguda y tromboembolismo pulmonar. De los cuatro pacientes trasplantados solamente uno de ellos, con solo 3 días tras colocación del TIPS, tuvo un sangrado profuso durante la intervención mientras que ninguno presentó un episodio hemorrágico significativo en la primera semana postrasplante. Todos los pacientes permanecen vivos en este momento, cuatro tras ser trasplantados y 2 en lista de espera.

Conclusiones. La colocación de TIPS pretrasplante como prevención de un primer sangrado es una opción efectiva añadida a la ya extendida de tratamiento y profilaxis de re-sangrado. Aspectos importantes como definir el gradiente relacionado con riesgo de hemorragia o la latencia entre TIPS y trasplante deben ser definidos. El alto riesgo de complicaciones implica una cuidadosa selección de candidatos y estimación del riesgo-beneficio del procedimiento.

P27. Alteración de la microbiota en 10 niños con autismo. Bellostas Escudero I, Mira Sánchez R, Marín Martínez JA. *Grupo de Investigación "Naturaleza y Humanismo: Neuroética". Universidad Católica de Murcia San Antonio, UCAM.*

Introducción. Según Finegol y cols. en una publicación de la revista *Anaerobe*, existe una microflora fecal única en los niños del espectro autista (TEA) con síntomas gastrointestinales (GI). *Desulfovibrio* y *Bacteroidetes vulgatus* se encuentran en cantidades significativamente mayores en heces de niños gravemente autistas frente a controles. Y según otro estudio de Kang DW y colaboradores en la revista *Plos One*, encontraron en niños TEA con síntomas gastrointestinales una composición microbiana menos diversa en *Prevotella*, *Coprococcus* y *Veillaneliaceae* y que esto se correlacionaba más con los síntomas autistas que los síntomas GI graves.

Objetivos. Comparar el estudio estandarizado de microbiota en 10 casos de autismo buscando las alteraciones comunes y su repercusión clínica.

Material y métodos. Nuestro ha usado la prueba Kyber Kompakt Pro del Instituto de Microecología (Laboratorio Cobas) con sede en Alemania y filial en España, con 60 años de investigación en microbiota fecal humana previos. Cuantifica la flora en 4 grupos generales: Muconutritiva, inmunomoduladora, protectora y proteolítica, con funciones especificadas, más recuento total de colonias, hongos y levaduras y pH de las heces.

Resultados. Todos presentaron un patrón con graves alteraciones y en todos los casos cumplen un mismo patrón respecto a tres apartados: Ausencia o grave disminución de flora protectora, déficit de flora muconutritiva y sobrecrecimiento de flora proteolítica, que se correlaciona con la gravedad del cuadro neurológico.

Conclusiones. Existe una gran disbiosis intestinal en estos niños y consecuentemente: sobrecrecimiento de patógenos de todo tipo (invasores y facultativos) en un intestino con una inmunidad insuficiente, una incapacidad de digestión de alimentos complejos que requieren de flora simbiótica, una insuficiente producción de vitaminas, una capacidad absorbente reducida especialmente de oligoelementos, un déficit en la estimulación, maduración y diferenciación de linfocitos y diferentes estructuras inmunitarias con repercusión en la inmunidad sistémica, una desregulación del peristaltismo intestinal por insuficiente presencia de ácidos grasos de cadena corta con sobrecarga hepática funcional y un comportamiento y adaptación al medio alterados por falta de estimulación y modulación de la producción de neurotransmisores y estabilización de la barrera hematoencefálica.

P28. Tratamiento con azatioprina en pacientes pediátricos afectados de enfermedad inflamatoria intestinal. Morlán Herrador L, Arrudi Moreno M, Ros Arnal I, García Romero R, Baranguán Castro M, Martínez de Zabarte Fernández JM, Ubalde Saiz E. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.*

Introducción. La azatioprina es un fármaco inmunosupresor de los más ampliamente utilizados para el mantenimiento de la remisión en la enfermedad inflamatoria intestinal. Existe actualmente controversia, ante la aparición de fármacos con mayor efectividad, aunque de un precio mayor. Igualmente, están descritos en el literatura efectos adversos bien documentados que obligan en un 9-34 % de los pacientes, en función de las series, a disminuir la dosis o interrumpir el tratamiento.

Objetivo. Analizar la retirada o mantenimiento del tratamiento con azatioprina en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, durante un periodo de 10 años.

Material y métodos. Se ha realizado un estudio estadístico retrospectivo, en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal con diagnóstico entre 2007 y 2017, en un hospital terciario. Se han recogido datos mediante la revisión de las historias clínicas de todos los pacientes tales como: edad al diagnóstico, sexo, clasificación de la enfermedad, fármacos utilizados, motivos de retirada de fármaco, dosis utilizada, duración del efecto adverso y tratamiento actual.

Resultados. Debutaron un total de 38 pacientes, 21 afectados de enfermedad de Crohn (55,2 %) y 16 de colitis ulcerosa (55,2 %). Del total de 38 pacientes, en 30 pacientes se utilizó azatioprina a lo largo de 10 años de evolución (78,9 %), a una dosis media de 2,25 mg/kg/día (\pm 0,46 SD). En todos los pacientes se registraron niveles de tiopurina metiltransferasa (TPMT) adecuados para iniciar tratamiento con azatioprina. En los 21 pacientes afectados de enfermedad de Crohn, la azatioprina fue utilizada en 19 pacientes (90,4 %), con una mediana de tiempo desde el diagnóstico al inicio del tratamiento con dicho fármaco de 1 mes (media de 3 meses \pm 8 SD). En este grupo, los casos en los que se retiró la azatioprina fueron 12 pacientes (63 % del total que lo iniciaron), con una media de 9,45 meses (\pm 6,02 DS) desde su inicio. En pacientes afectados de colitis ulcerosa, se utilizó azatioprina en 11 (68,7 %), con una media de inicio de tratamiento desde su diagnóstico de 8,8 meses (\pm 9 meses SD), y una mediana de 5 meses. En este grupo, se retiró el fármaco en 5 pacientes (45,4 %), con una media de tiempo desde su inicio de 6,75 meses. No se ha registrado ningún caso de linfoma en ninguno de los dos grupos. De este modo, de los 30 pacientes en los que se utilizó tratamiento con azatioprina, se retiró en 17, lo cual supone un 56,6 % de porcentaje de retirada. En 11 de los casos (36,6 %) el motivo fue debido a la persistencia de actividad de la enfermedad. 8 casos fueron en pacientes con enfermedad de Crohn, actualmente en tratamiento con fármacos biológicos, y 3 casos en la colitis ulcerosa. De estos, 1 precisó colectomía, los otros 2 actualmente están en tratamiento con Infliximab. En 6 pacientes (20 % del total) se retiró por aparición de efecto secundario. En 2 de ellos (11,7 %) por aparición de pancreatitis clínica y analítica tras 1 mes de inicio de tratamiento, ambos pacientes afectados de enfermedad de Crohn. Por último, en 4 casos (23,5 %) se retiró por aparición de citopenias. Uno de ellos por linfopenia de 600/mm³ mantenida. 3 casos por pancitopenia de aparición tras una media de 10,5 meses de inicio de tratamiento, con una media de 400 neutrófilos/mm³, 4,8 g/dl de hemoglobina y plaquetas 35.000/microl, recuperándose de media en 45 días (+ - 21 días en desviaciones estándar) tras la retirada del fármaco.

Conclusiones. La azatioprina es un fármaco útil en el mantenimiento de la remisión en la enfermedad inflamatoria intestinal, pero en nuestra serie solo consigue mantener remisión sin efectos secundarios, en menos de la mitad de los pacientes. La tasa de efectos secundarios fue del 20 %, acorde a lo publicado en la literatura, si bien llama la atención un 10 % de pacientes con pancitopenia intensa, varios meses después del comienzo del tratamiento. La cifra normal de TPMT no fue predictora en ningún caso de citopenias ni de pancreatitis.

P29. Reacciones paradójicas cutáneas secundarias a tratamiento biológico en pacientes pediátricos con enfermedad inflamatoria intestinal. Pascual Pérez A, Pujol Muncunill G, Vicente Villa A, Vila Miravet V, Pinillos Pisón S, Montoya Villa D, Suárez Galvis M, Martín de Carpi J. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Sección Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. Conocer la casuística en nuestra Unidad de Reacciones Paradójicas (RP) secundarias a tratamiento biológico en pacientes pediátricos con enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Describir las características epidemiológicas, tipo de reacciones presentadas, tratamiento de las mismas y evolución, tanto de la clínica cutánea como de la enfermedad de base.

Material y métodos. Se revisan las historias clínicas de los 147 pacientes que actualmente reciben tratamiento biológico (influximab, adalimumab o vedolizumab) para EII en nuestra Unidad. Se seleccionan los 10 pacientes que han sido diagnosticados de RP. Análisis estadístico con el programa informático SPSS.

Resultados. Se encuentran 10 pacientes, 50 % varones y 50 % mujeres. El 80 % presenta enfermedad de Crohn (EC), con una mediana de edad al diagnóstico de EII de 11 años. El 80 % recibe adalimumab (ADA), ninguno vedolizumab (VDZ). La RP es diagnosticada de media 38 meses tras el inicio del biológico (rango: 2-72 meses) a los 14 años de mediana de edad. 4 pacientes reciben tratamiento combinado con azatioprina y 6 están en monoterapia desde hace 16 meses (media). 2 pacientes reciben pauta intensificada y, en todos los casos medidos, el nivel de fármaco en sangre es correcto. El 50 % presenta psoriasis paradójica de novo aislada, el 10 % hidradenitis aislada, el 30 % combinación de psoriasis e hidradenitis y una paciente presenta exacerbación de psoriasis previa (única que tiene antecedentes familiares de psoriasis). Las localizaciones más frecuentes de aparición de las lesiones son las axilas y la zona retroauricular. Todos los pacientes reciben tratamiento tópico (combinaciones variables de corticoide, antibiótico y antifúngico), solo uno precisa, además, tratamiento con antibiótico oral. Se constata buena respuesta en todos los casos y ninguno precisa la suspensión del tratamiento biológico. Solo 3 pacientes presentan empeoramiento posterior de su EII.

Conclusiones. Nuestra muestra tiene una prevalencia de RP del 6,8 %, con un intervalo de latencia en su aparición desde la instauración del tratamiento biológico muy variable. No se objetiva diferencia en cuanto al sexo. Es más frecuente en EC, secundario a ADA y localizadas en axilas y zona retroauricular. Hasta el momento, no se describen con VDZ. Buena evolución con tratamiento tópico, sin necesidad de suspender el biológico en ningún caso. El diagnóstico precoz y certero de las RP, desde un abordaje multidisciplinar, contribuye a la instauración de un tratamiento adecuado, evitando cambios innecesarios en la terapia de la enfermedad de base.

P29b. Vitamina D: ¿estamos suplementando correctamente a nuestros niños? Bermejo Costa F¹, Benavente García JJ¹, Cortés Mora P¹, Rodríguez Sánchez A¹, Donate Legaz JM², De Murcia Lemauviel S², Cabrera Sevilla JE³, González Rodríguez JD³. ¹Sección Gastroenterología Infantil, ²Sección Endocrinología Infantil, ³Sección Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia.

Objetivos. La vitamina D (vit D) ejerce efectos antiinflamatorios en modelos experimentales de colitis. El objetivo del estudio es determinar si los niveles de vitamina D se relacionan con la inflamación intestinal en pacientes pediátricos con enfermedad inflamatoria intestinal.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo que valora la asociación entre niveles de 25-OH vitamina D e inflamación intestinal en pacientes pediátricos con enfermedad de Crohn (EC) y colitis ulcerosa (CU). Como marcadores de inflamación intestinal se determinó la calprotectina fecal (CF), PCR y VSG. Se recogieron analíticas sanguíneas realizadas en pacientes con EII desde 2014 hasta 2018. Se excluyeron del análisis pacientes tratados con vit D.

Resultados. se analizaron 90 analíticas de sangre realizadas a 28 pacientes (20 EC y 8 CU) entre 6 y 18 años (12 niñas; 16 niños). Se halló una relación inversa entre los niveles de vit D y CF (r -15,8, IC 95 % -27,06 a -4,57) en pacientes con EII, manteniéndose tanto para EC como para CU. Asimismo se halló asociación entre los niveles de PCR y CF (r -0,028, IC 95 % -0,05 a -0,009) y de VSG y CF (r -0,62, IC 95 % -0,97 a -0,26). A pesar de hallar diferencias estacionales de niveles de vit D, la relación inversa entre niveles de 25 OH vit D y CF se mantuvo independientemente de la estación del año. La media de CF fue diferente entre grupos cuando se estratificó por deficitarios en 25-OH vit D (< 20 ng/ml) y no deficitarios (> 20 ng/ml) siendo las medias de 655,4 ± 143,97 mg/g y de 222,2 ± 46,7 mg/g respectivamente (p < 0,001). En el tercer trimestre del año las diferencias CF se ponen de manifiesto para el punto de corte de vit D de 30 ng/ml.

Conclusiones. Existe asociación entre los niveles de vitamina D y la inflamación intestinal en pacientes pediátricos con EII. Asimismo la asociación se mantiene independientemente de la estación del año. Los niveles de CF difieren entre pacientes deficientes y no deficientes en vit D. Los pacientes con EII podrían beneficiarse de suplementación con vit D como tratamiento adyuvante por sus posible efecto inmunomodulador. En los meses de verano quizás se debería suplementar con vit D utilizando valores de corte más elevados.

P30. ¿Permite la toma de muestras de cuerpo gástrico optimizar el diagnóstico de la infección por *Helicobacter pylori*? Barrio Torres J¹, Martínez Escribano B¹, Pérez Fernández C¹, Rodríguez Corrales E¹, García Rastrilla R¹, Fernández Manso B¹, Alarcón Cavero T², Fernández Pérez C³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. ²Servicio de Microbiología H.U. La Princesa Madrid. ³Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. H.U. Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivo. Algunos estudios realizados en adultos han mostrado que la toma adicional de muestras de cuerpo gástrico aumenta la precisión diagnóstica en la detección de *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) con test de ureasa rápida (Parihar 2015, Lan 2012). Nuestro objetivo es evaluar si la toma adicional de biopsia de cuerpo gástrico para cultivo y estudio histológico de *H. pylori* permite optimizar el diagnóstico y comparar los hallazgos en cuerpo y antro.

Material y métodos. Estudio prospectivo longitudinal en el que se incluyó a todos los pacientes menores de 16 años con sospecha de infección por *H. pylori* a los que se realizó endoscopia con toma de biopsias en el periodo entre noviembre 2016- noviembre 2017 en nuestro centro. A todos se les tomó biopsias de cuerpo y antro para cultivo de *H. pylori* y estudio histológico. Se compararon los resultados obtenidos en cuerpo y antro (positividad o no del cultivo para *H. pylori*, sensibilidad a claritromicina según E-test siguiendo recomendaciones internacionales, y estudio histológico). Se cultivaron las muestras en medio selectivo y no selectivo y fueron incubadas en atmósfera microaerófila y se evaluó sensibilidad a claritromicina según E-test siguiendo las recomendaciones internacionales. Se evaluó la cantidad de *H. pylori* mediante método semicuantitativo (1-3) Para el análisis estadístico de los datos se utilizó el programa SPSS 22.0 para Windows.

Resultados. De 108 pacientes estudiados, en 88 (81,4 %) se obtuvieron resultados en el cultivo en cuerpo y antro con una sensibilidad del 96,4 % y una especificidad del 95 % y un índice de concordancia Kappa de 0,90. Presentaron cultivo positivo 34 pacientes (31,4 %), en 3 de ellos no se pudo realizar antibiograma. En 26 casos (76,5 %) se obtuvo cultivo de cuerpo y antro, en 4 (12 %) solo en cuerpo y en 3 solo en antro (9 %). En 25 pacientes se pudo realizar antibiograma con estudio de sensibilidad para claritromicina, pero solo en 10 (40 %) hubo concordancia de resultados en cuerpo y antro (8 fueron sensibles a claritromicina y 2 resistentes), en 15 había resultados diferentes. En antro se obtuvo mayor abundancia de *H. pylori*. Respecto a la histología, todas las muestras con evidencia de gastritis crónica en antro la presentaban también en cuerpo, solo hubo diferencia en 5 pacientes en los que la lesión era leve en cuerpo y moderada en antro.

Conclusiones. Dada la elevada concordancia en la positividad de cultivos e histología en cuerpo y antro no parece que la toma de una muestra adicional de cuerpo permita optimizar la detección del *H. pylori* en nuestra serie. Sin embargo, las diferencias en cuanto a las sensibilidades a claritromicina observadas a ambos niveles, hacen necesarios más estudios que permitan confirmar estos hallazgos para realizar una interpretación adecuada de los mismos.

P31. Prevalencia de *Helicobacter pylori* en pacientes con esofagitis eosinofílica. Palomino Pérez LM, Babelo Ruano I, Martínez Ibeas MA, Domínguez Ortega G, Viada Bris JF, Velasco Rodríguez-Belvís M, Martínez Gómez MJ, Muñoz Codoceo RA. *Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. Analizar la prevalencia de *Helicobacter pylori* en pacientes pediátricos con esofagitis eosinofílica (EEo) en nuestro medio y describir sus características clínicas y epidemiológicas. La infección por *Helicobacter pylori* en Madrid se estima en torno a un 20-30% en población < 18 años.

Pacientes y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes < 18 años diagnosticados de EEo en un hospital terciario desde enero de 2007 hasta enero de 2018. Se registraron los datos demográficos en el momento del diagnóstico de EEo la ausencia o presencia de *Helicobacter pylori*. La infección por *Helicobacter pylori* se diagnosticó en aquellos pacientes con gastritis y visualización del bacilo en el examen directo de la biopsia antral obtenida mediante endoscopia digestiva alta (EDA) inicial y en las de seguimiento. En aquellos con *Helicobacter pylori*, se recogieron los datos clínicos, endoscópicos e histológicos y se dividieron según la actividad de la EEo, definida por el hallazgo histológico de ≥ 15 eosinófilos por campo de gran aumento (CGA) en biopsias esofágicas. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS versión 24.

Resultados. Se incluyeron 143 pacientes, 103 (72%) varones, con edad media al diagnóstico de EEo de $8,57 \pm 4,3$ años. En 49 pacientes (34,3%) se detectó la presencia de *Helicobacter pylori*, con una edad media de $11,5 \pm 3,3$ años, 36 (73,5%) varones, sin diferencia estadísticamente significativa por género; en 14 (28,6%) de ellos la detección fue en la primera endoscopia y en 35 (71,4%) durante el seguimiento. El tiempo de evolución desde el diagnóstico de EEo hasta la detección de *Helicobacter pylori* fue de $2,13 \pm 2,3$ años. En 25/36 (69%) no se registraron síntomas y 9/32 (28%) tenían tratamiento con inhibidores de la bomba de protones hasta 48 horas antes del momento de la detección. En 35/45 (77%) de los pacientes con *Helicobacter pylori* positivo, se detectó actividad de la EEo, sin que la diferencia con la EEo no activa fuera significativa. Los 49 (100%) pacientes con *Helicobacter pylori* tenían gastritis, 30 (61,2%) en su forma activa (RR: 2), con síntomas asociados en el 50% y EoE activa en 18 (60%). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre la gastritis activa y la EEo activa y tampoco en relación a la presencia de síntomas.

Conclusiones. La prevalencia de *Helicobacter pylori* en nuestro medio es del 34,3%, por encima de lo estimado en publicaciones previas. Encontramos que los pacientes con *Helicobacter pylori* presentaban con mayor frecuencia EEo activa, aunque la diferencia no alcanzó significación estadística. Los datos sugieren que, en nuestros pacientes, no existe una relación inversa entre la presencia de *Helicobacter pylori* y la eosinofilia esofágica en contra de lo publicado en la literatura.

P32. Tratamiento de *Helicobacter pylori* en niños y patrón de resistencias antimicrobianas: experiencia en nuestro centro. Vegas Álvarez AM¹, Pérez Gutiérrez ME¹, Sánchez Moreno MG¹, Vega Santa-Cruz B¹, Crespo Valderrábano L¹, De Ponga López P¹, Puente Montes S¹, De Frutos Serna M². ¹Unidad de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivos. La resistencia a antibióticos es una de las principales causas de los bajos índices de erradicación de la infección por *Helicobacter pylori* (HP). Debido a ello, dos de las recomendaciones de la última guía de las sociedades ESPGHAN/NASPGHAN son; que se obtenga la sensibilidad antimicrobiana de la cepa infectante de HP para realizar tratamiento acorde a la misma y que, cuando no se disponga de ella, se evalúe la efectividad de los distintos regímenes de tratamiento en los centros a nivel nacional o regional. También recomiendan conseguir, para evitar resistencias secundarias, una tasa de erradicación primaria superior al 90 %. Los objetivos de este estudio son conocer en nuestro medio el patrón de resistencia antibiótica de HP, las terapias de erradicación empleadas, las tasas de erradicación y su efectividad.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante recogida de datos de la historia clínica digitalizada, en el que se incluyeron los pacientes menores de 14 años con cultivo positivo y antibiograma para HP realizado en muestra de biopsia gástrica entre enero-2011 y septiembre-2017. La sensibilidad antimicrobiana fue medida mediante E-Test en todos los casos usando los puntos de corte CLSI antes de 2016 y EUCAST posteriormente. Se comprobó la erradicación mediante pruebas no invasivas (antígeno de HP en heces y/o prueba de aliento con urea marcada con carbono 13).

Resultados. Se incluyeron un total de 33 pacientes. El 57,6% (19) fueron mujeres, la edad media fue de 9,5 años (DE = 2,3). El 66,7% (22) no habían recibido ningún tratamiento (pacientes naïve) y el 33,3% (11) uno o más tratamientos previos. Los porcentajes de resistencias globales fueron: claritromicina 57,1% (16/28), amoxicilina 21,2% (7/26), metronidazol 12,1% (4/33), rifampicina 4,5% (1/22), levofloxacino 3% (1/33). No se encontraron resistencias para tetraciclina. De los 22 pacientes naïve 52,6% (10/19) presentaron resistencia a claritromicina, 22,7% (5/22) a amoxicilina, y 4,5% (1/21) a metronidazol. En los pacientes que habían recibido uno o más tratamientos previos las resistencias fueron: 66,7% (6/9) a claritromicina, 27,3% (3/8) a metronidazol y 18,2% (2/11) a amoxicilina. De las cepas resistentes a amoxicilina 42,8% (3/7) presentaron concentraciones mínimas inhibitorias bajas (CMI) (0,25-0,5 mg/L). El 75,9% (22/29) de los pacientes recibieron tratamiento acorde a antibiograma. La tasa de erradicación primaria fue del 82,4%. La pauta de erradicación más empleada fue la triple terapia con inhibidor de la bomba de protones (IBP) + amoxicilina + metronidazol en el 66,7% (20/30) de los casos, con la que se consiguió una tasa de erradicación primaria del 84,6%.

Conclusiones. La tasa local de resistencia antimicrobiana encontrada de las cepas de HP para amoxicilina es más alta que lo comunicado en otros estudios, siendo similar para claritromicina y sin embargo más baja para metronidazol. De las cepas con resistencia a amoxicilina cerca de la mitad tienen CMI bajas. Las resistencias en pacientes previamente tratados aumentan para claritromicina y metronidazol manteniéndose iguales para amoxicilina. Un porcentaje elevado de nuestros pacientes fueron tratados acorde a antibiograma. La pauta de erradicación más efectiva fue la triple terapia con IBP + amoxicilina + metronidazol con la que se consiguió una tasa de erradicación primaria cercana al objetivo recomendado.

P33. Rentabilidad del cultivo de *Helicobacter pylori*. ¿Trabajamos diferente que los gastroenterólogos de adultos? De la Rosa Mordán Y¹, Rodrigo García G¹, Miranda Cid C¹, Alonso Pérez N¹, Botella Mateu B². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla, Madrid.

Objetivos. Valorar la rentabilidad del cultivo de *Helicobacter pylori* (Hp) en nuestro centro comparando las muestras pediátricas y de adultos. Determinar la sensibilidad y sus variaciones respecto a estudios publicados previamente en España.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo revisando historias clínicas de pacientes pediátricos y adultos en los que en las endoscopias digestivas altas realizadas se solicitó cultivo de Hp desde de enero de 2012 a diciembre de 2017. Se recogen datos sobre viabilidad del Hp, antibiograma y se comparan los pacientes en edad pediátrica con los adultos.

Resultados. En pediatría se recogieron un total de 92 cultivos durante las endoscopias realizadas en el periodo de estudio. 51 fueron realizados en niños y 41 en niñas; la edad media fue de 10,4 años. Los cultivos fueron 69,5% positivos, 9,7% negativos, 20,6% contaminados. En cuanto al estudio de sensibilidad: 42% mostraban sensibilidad a todo, 15,6% eran resistentes a claritromicina (en estudios previos publicados 50%), 9% a metronidazol, 3% a levofloxacino. La doble resistencia a claritromicina y metronidazol alcanza un 3%. Se compara con una muestra de adultos 78 adultos, con una media de edad de 47 años, de los cuales 41% tenían un cultivo positivo; 39,7% contaminado y 19,2% negativo. En cuanto al estudio de sensibilidad: 25% era resistente a claritromicina, 15% a metronidazol y un 21,8% a claritromicina-metronidazol. La diferencia en cuanto a la tasa de cultivos positivos es estadísticamente significativa, siendo mayor en niños, sin embargo, durante la realización de la endoscopia, una vez recogida la muestra para el cultivo, el procesamiento de la misma fue similar en ambas poblaciones. Se recoge en tubo con suero fisiológico y se envía en pocas horas al laboratorio de microbiología.

Conclusiones. Pese a tener el mismo laboratorio de microbiología en nuestro centro la rentabilidad del cultivo de Hp es mayor en pediatría con respecto a adultos ($p < 0,05$) lo que hace pensar en las diferencias a la hora de la toma de las muestras por el uso de sedación o por el mayor uso previo de inhibidores de la bomba de protones. En nuestra población pediátrica la tasa de resistencia a claritromicina fue del 15%; la doble resistencia alcanza el 3% probablemente en relación a tratamientos previos.

P34. Resistencia antimicrobiana en cepas de *Helicobacter pylori* aisladas en una población pediátrica. Delgado Coronado AA¹, Larrarte King M¹, Ruiz Hernández C¹, De los Santos Pelegrín MM¹, Arcos Machancoses JV¹, Suárez Galvis MM¹, Gelabert Colomé G², Martín de Carpi FJ¹. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica; ²Servicio de Documentación Clínica y Archivo. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Objetivos. La resistencia de *Helicobacter pylori* (Hp) a diferentes antimicrobianos ha ido en aumento en los últimos años. El patrón de resistencias es multifactorial y tiene particularidades locales. El objetivo de este trabajo es estudiar la sensibilidad a antibióticos en cultivos de Hp en muestras de mucosa gástrica en niños de nuestro medio, con el fin de seleccionar el mejor tratamiento empírico para cuando no es posible disponer de antibiograma e identificar factores de riesgo para el desarrollo de resistencias.

Pacientes y métodos. Se seleccionó una cohorte de niños a los que se solicitaron exploraciones complementarias para estudio de Hp en nuestro centro, a través del Servicio de Documentación. Periodo de estudio: enero 2005-diciembre 2017. Se revisaron las historias clínicas y se consultaron los resultados de las pruebas endoscópicas y no endoscópicas. Además de las variables demográficas, clínicas y los antecedentes de intentos de tratamiento, se identificaron los aislamientos de Hp en cultivo y se registró la resistencia primaria y secundaria *in vitro* para ampicilina (A), claritromicina (C), levofloxacina (L) y metronidazol (M), junto con su concentración inhibitoria mínima. Finalmente se recopilaron los resultados endoscópicos e histológicos, si los hubiera, y las indicaciones del tratamiento erradicador, cuando se planteó. Los datos categóricos se expresaron como porcentajes, con intervalo de confianza al 95 %, y los cuantitativos, como medianas, con su rango intercuartílico. Las comparaciones se realizaron con el *test* exacto de Fisher. Los posibles factores de riesgo para el desarrollo de resistencias se estudiaron por regresión logística uni- y multivariante.

Resultados. Se identificaron 294 pacientes inicialmente. En 174 casos se les indicó gastroduodenoscopia. La mediana de edad fue de 12 años y un 50 % fueron mujeres. En 77 pacientes fue posible aislar Hp en cultivo (44,3 %) y se logró obtener antibiograma en 74 de ellos (96,1 % de los pacientes con cultivos positivos). Se encontraron resistencias a, como mínimo, alguno de los 4 antibióticos estudiados en un 53 % de los cultivos. La mayoría de aislamientos resistentes lo fueron a M y C (37 % y 29 %). La resistencia primaria a A, C, M y L fue, respectivamente, de 19, 11, 23 y 3 %. El 11 % de los cultivos presentaban resistencia a múltiples antimicrobianos, y la combinación más frecuente fue a M y C. En 28 pacientes había fracasado un intento de erradicación previo. Las resistencias en este grupo de niños se elevaron a 32, 52, 56 y 9 % para A, C, M y L. En los pacientes que se les realizó endoscopia, el hallazgo más frecuente fue el de gastritis antral micronodular (152 casos), mientras que en 12 pacientes se logró evidenciar úlceras gástricas o duodenales. Un 70 % de los tratamientos planteados se basaron en OMA. No fue posible identificar ningún factor de riesgo para el desarrollo de resistencias.

Conclusiones. Las resistencias *in vitro* de Hp a C y M son las más frecuentes en nuestro medio. A diferencia de en comunicaciones previas, se ha encontrado un aumento llamativo de las resistencias a amoxicilina, sin evidencia de que esto tenga una traducción *in vivo*. Los fracasos a intentos previos de erradicación consiguen disminuir sensiblemente la sensibilidad de las cepas seleccionadas.

P35. Infección por *Helicobacter pylori* en población pediátrica. Características endoscópicas, histológicas y resistencias a antibióticos. Arroyo Herrera C, De la Rosa Mordán Y, Sánchez Rodríguez I, Medina Benítez E, Salcedo Lobato E, Alarcón Cavero T, Urruzuno Tellería P. *Servicio de Pediatría. Gastroenterología infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.*

Objetivos. Conocer las características endoscópicas, histológicas y microbiológicas de una población pediátrica con infección gástrica por *Helicobacter pylori* (HP).

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes menores de 18 años con diagnóstico de infección por HP mediante endoscopia entre los años 2012 y 2017, a los que se les tomó biopsia gástrica para histología, cultivo y estudio de sensibilidad antibiótica.

Resultados. Se diagnosticaron 143 pacientes (71 mujeres) con una edad media de 10,8 años. El 76,9% tenía síntomas relacionados con la infección, al resto se le realizó la endoscopia por otro motivo. El patrón nodular de la mucosa fue el hallazgo endoscópico en 120 pacientes (83,9%) y 21 presentaban eritema antral (14,7%). En 6 niños se objetivó además alguna erosión/microulceración de la mucosa. La endoscopia fue normal en 2 pacientes (1,4%). En el estudio histológico, 139 niños tenían una gastritis crónica superficial activa antral (19 de ellos con afectación de cuerpo y antro), 2 presentaban una gastritis atrófica y 2 cambios mínimos. El cultivo de HP en la mucosa fue positivo en 99 pacientes (69,2%). En los 2 últimos años se hizo PCR para estudio de sensibilidad a claritromicina y levofloxacino en 44 niños cuyo cultivo fue negativo. La tasa de resistencias primarias a antibióticos fue: 27,2% claritromicina (CLA), 11,1% metronidazol (MTZ), 3% amoxicilina (AMO), 3,4% levofloxacino (LEV), 3,5% doble resistencia (CLA y MTZ). La tasa de resistencias secundarias fue: 19,5% CLA, 22,2% MTZ, 3% AMO, 1,3% LEV y doble resistencia 9,7%.

Conclusiones. Nuestro estudio confirma la benignidad de la enfermedad ya que la mayoría de los niños presentan una gastritis crónica superficial activa. La sensibilidad del cultivo es baja. Ante la negatividad del mismo, la PCR puede ampliar información respecto a la sensibilidad antibiótica. La tasa de resistencia a claritromicina es alta aunque inferior a la referida hace 10 años en nuestra área geográfica. El fracaso de tratamiento produce un aumento de la tasa de resistencias secundarias sobre todo a metronidazol y doble resistencia.

P36. Infección por *Helicobacter pylori* en nuestro medio. Pérez Fernández C¹, Barrio Torres J¹, Martínez Escribano B¹, García Rastrilla R¹, Fernández Manso B¹, Sebastián Viana T¹, Alarcón Cavero T², Fernández Pérez C³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. ²Servicio de Microbiología H.U. La Princesa Madrid. ³Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. H.U. Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos. Las tasas de erradicación de la infección por *Helicobacter pylori* (Hp) en el niño están disminuyendo en relación al incremento de cepas resistentes a antibióticos. Estudios recientes han mostrado elevados niveles de erradicación con la terapia secuencial (TS). El objetivo del estudio es evaluar las características clínico-epidemiológicas, pruebas diagnósticas y respuesta al tratamiento de una cohorte de niños menores de 15 años.

Métodos. Estudio prospectivo observacional en el que se incluyeron los menores de 15 años diagnosticados de infección por Hp en nuestro centro en el periodo 2010-2017 (criterios Espghan 2011). Según práctica clínica habitual, se efectuó gastroscopia, estudio histológico, cultivo de mucosa gástrica y test de ureasa en todos ellos. Todos los pacientes recibieron como primer tratamiento TS y en caso de no erradicar 2º tratamiento según sensibilidad en antibiograma. Se analizaron las características clínicas, epidemiológicas, los hallazgos endoscópicos, histológicos y la respuesta al tratamiento con TS. Los datos estadísticos se analizaron con el programa SPSS para windows 22.0.

Resultados. Fueron diagnosticados 365 pacientes (57% mujeres). El principal motivo de consulta fue el dolor abdominal (70%), que asociaban vómitos o reflujo gastroesofágico en (9%), pirosis (7%), disfagia (8%), anticuerpos de celiaquía positivos (6%). Test del aliento pretratamiento se realizó en el 80% de pacientes siendo positivo en todos. Hallazgos endoscópicos nodularidad antral (94%). El 40% presentó lesión en esófago añadida. En duodeno se observaron alteraciones en 21% de casos: 19% nodularidad, 2% erosiones con fibrina o ulcus. En el estudio histológico, el 80% mostró gastritis crónica activa, el 17% gastritis crónica inactiva y normalidad histológica en el 2,5%, con un único paciente con linfoma tipo MALT, evidenciándose Hp hasta en el 95%. El test de ureasa fue positivo en el 87,5% de los casos, obteniendo crecimiento de Hp en cultivo de antro gástrico en 75,5%. La erradicación tras un primer tratamiento con TS fue del 80,4%, llegando hasta un 86% tras un segundo tratamiento dirigido por antibiograma. Presentaron resistencia a claritromicina el 50,2%, amoxicilina 4,3% y metronidazol 37,6%.

Conclusiones. La realización de endoscopia con toma de biopsias, como indican las guías Espghan, nos permitió identificar patología grave y otras enfermedades asociadas. El nivel de erradicación conseguido con la TS es aceptable pero inferior al reflejado en otras series en la literatura. Dada la alta tasa de resistencia a claritromicina en nuestro medio y el nivel de erradicación observado, la TS puede plantearse como una de las opciones de tratamiento como ya han sugerido otros autores.

P37. El tratamiento de mantenimiento con inhibidores de la bomba de protones es eficaz en la esofagitis eosinofílica. Fernández Fernández S¹, Gutiérrez Junquera C², Cilleruelo ML², Rayo A¹, Cano B², Borrell B¹, Echeverría L³, Román E². ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica, ³Unidad de Alergia Pediátrica. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ²Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid.

Objetivos. La respuesta a tratamiento inicial con IBP es frecuente en la esofagitis eosinofílica (EEO) pediátrica, en nuestra experiencia alcanzan remisión histológica el 66 % de los niños. La EEO es una entidad crónica, por lo que el tratamiento de mantenimiento es importante. No existen datos de respuesta a tratamiento a largo plazo con IBP en la EEO pediátrica. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia y seguridad del tratamiento de mantenimiento con IBP en niños con esofagitis eosinofílica.

Material y métodos. Estudio prospectivo en dos centros hospitalarios de niños con EEO de nuevo diagnóstico, de acuerdo a las recientes guías europeas, y con respuesta histológica a tratamiento durante 8 semanas con esomeprazol (1 mg/kg/día dos veces al día). Se administró tratamiento de mantenimiento con esomeprazol a 1 mg/kg/día durante un año. Se evaluó periódicamente la evolución clínica y los efectos adversos. Se realizó endoscopia con biopsias esofágicas a los 12 meses o antes si recaída clínica. Se definió recidiva histológica como la presencia de ≥ 15 eos/cga, remisión completa como < 5 eos/cga y remisión parcial como ≥ 5 y < 15 eos/cga. Ningún paciente recibió tratamiento con corticoides tópicos o dietas de eliminación durante el estudio.

Resultados. Ciento nueve niños recibieron tratamiento inicial con esomeprazol, y 72 (66 %) presentaron remisión histológica, 60 de ellos han recibido tratamiento de mantenimiento y han alcanzado 12 meses de seguimiento. Dos pacientes se perdieron en el seguimiento y en otro los padres rechazaron la endoscopia. Finalmente, 57 niños (73,7 % varones, mediana de edad 11 años, rango 1-15 años) fueron incluidos en el estudio. Se observó remisión histológica mantenida en 40 niños (70,1 %; 95 % CI: 56,5; 81,5), completa en 32 y parcial en 8 pacientes. La frecuencia de remisión histológica a largo plazo fue mayor en los niños que alcanzaron remisión histológica completa en el tratamiento de inducción de 8 semanas, frente a los que presentaron inicialmente remisión parcial (81 % vs. 50 %, $p = 0,014$). Cuarenta y cinco niños (86 %) permanecían asintomáticos. Los datos clínicos, endoscópicos e histológicos basales y la dosis de mantenimiento (mg/kg/día) fue similar en ambos grupos. Se observaron efectos adversos leves en 5 niños, sin necesidad de suspender el tratamiento. Once de 12 niños (91,6 %) en tratamiento de mantenimiento durante otros 12 meses con esomeprazol a 0,5 mg/kg/día permanecen en remisión histológica.

Conclusión. Hasta un 70 % de los niños con EEO y respuesta a IBP permanecen en remisión clínico-histológica con tratamiento de mantenimiento a mitad de dosis al año de seguimiento, con buen perfil de seguridad. La remisión histológica completa con el tratamiento de inducción se asoció a mayor probabilidad de remisión histológica mantenida.

P38. Formas de presentación clínica en pacientes diagnosticados de eofagitis eosinofílica en nuestro hospital durante el período 2014-2017. Colomé Rivero G¹, Sol Ventura P¹, Soriano Villaverde P¹, Villegas Villegas P¹, Englert Granell E¹, Martín Orte E¹, Ortola Castells X¹, García Puig R². ¹Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital de Nens. Barcelona. ²Servicio de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Mútua de Terrassa. Barcelona.

Introducción y objetivos. La esofagitis eosinofílica (EoE) es una enfermedad crónica esofágica que comporta síntomas de disfunción esofágica e infiltración de eosinófilos en el epitelio esofágico entidad que ha sido bien caracterizada en la última década y que presenta una incidencia exponencial en la edad pediátrica, sobre todo en áreas urbanas y en países industrializados. Es la principal causa de disfagia e impactación alimentaria en niños y adultos jóvenes, y aunque esta es la clínica más típica de esta entidad, hay que conocer las otras formas de presentación que varían en función de la edad, para poder realizar un diagnóstico y tratamiento precoz y evitar así las complicaciones derivadas de esta enfermedad. El *objetivo* ha sido analizar los casos de EoE en los pacientes pediátricos atendidos en nuestro Centro y describir las formas de presentación clínica en el periodo 2014-2017.

Materiales y métodos. Estudio retrospectivo de revisión de las historias clínicas de pacientes de edad < 16 años diagnosticados de EoE por el Servicio de Digestivo de nuestro Centro entre los años 2014 y 2017. Las variables estudiadas fueron: edad al diagnóstico, presentación clínica y presencia concomitante de alergias.

Resultados. Durante este período se diagnosticaron de EoE un total de 44 pacientes, con edades comprendidas entre los 18 meses y los 15 años de vida (edad media = 9 años y 2 mes); con un predominio del sexo masculino (86%). El 65% referían antecedentes concomitantemente de alergias alimentarias IgE mediada. La forma de presentación clínica fue similar a la descrita anteriores estudios, es decir que en edad preescolar (14% total de EoE) predomina una clínica inespecífica de vómitos recurrentes (50%) y de dolor abdominal (35%); en la edad escolar (48% total de EoE) el dolor abdominal es el síntoma más frecuentemente encontrado (57%), seguido de la impactación esofágica alimentaria (38%). En la adolescencia (total de EoE 38%), la clínica de impactación esofágica alimentaria es la manifestación más frecuente al debut (70%), seguido por los vómitos y la pirosis recurrente (47%), el dolor abdominal inespecífico (35%) y la disfagia (18%).

Conclusiones. En base a los resultados del estudio, hay que tener en cuenta que la EoE no solo afecta a adolescente, sino que puede afectar a niños de todas las edades. Deberemos pensar en esta entidad ante un niño que presente una clínica digestiva recurrente, que no mejora con las pautas habituales, y sobre todo si el paciente al que atendemos tiene historia familiar o persona de atopía.

P39. Esofagitis eosinofílica en pacientes con desensibilización a alimentos. Feo Ortega S, García Romero R, Morlán Herrador L, Ros Arnal I, Ubalde Sáinz E, Castejón Ponce E, Martínez de Zabarte Fernández JM, Baranguán Castro M. *Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.*

Objetivos. Presentamos las características demográficas, epidemiológicas y clínicas de pacientes en edad pediátrica diagnosticados de esofagitis eosinofílica y que previamente habían realizado inmunotolerancia oral y/o tolerancia natural a alimentos.

Material y métodos. Se realizó un estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de esofagitis eosinofílica desde marzo de 2009 hasta diciembre de 2017. Se recogieron datos de la historia clínica, estudio alergológico, inmunotolerancia oral, tolerancia natural a alimentos, estudio endoscópico y tratamientos realizados.

Resultados. Se reclutaron 47 pacientes en edad pediátrica diagnosticados de esofagitis eosinofílica. Se observa un aumento de incidencia de los casos de 1 caso en 2009 a 11 en 2016. Previo al diagnóstico de esofagitis eosinofílica, habían desarrollado tolerancia natural a alimentos (huevo, frutos secos y leche) 11 de los pacientes (23,4%) y habían realizado inmunotolerancia oral a la leche 4 de ellos (8,5%). De estos, el 73,3% eran varones. Edad media de 10,9 años (2-17), en el momento del diagnóstico 8,7 años (2-15). La media de años transcurridos desde la tolerancia al alimento y/o fin de inmunotolerancia oral y desarrollo de la esofagitis eosinofílica resultó de 4,3 años (0-11). El 73,3% de procedencia urbana. El 100% tenían antecedentes personales de atopia y todos ellos asociaban síntomas respiratorios. La clínica de esofagitis eosinofílica fue: disfagia (33,3%), dolor abdominal (20%), impactación (20%), vómitos y reflujo gastroesofágico (20%) y hematoquecia (6,6%). Los resultados de la endoscopia fueron los siguientes: estriaciones longitudinales y exudados (86,6%), normalidad (6,6%) y traquealización (6,6%). En el 73,3% de los pacientes se pautó inhibidores de la bomba de protones (IBP), con buena respuesta en el 18,1%. Se realizó dieta de eliminación alimentaria en el 86,6% de los pacientes. En el 53,8% se alcanzó mejoría sintomática y anatomopatológica. En el 42,8% el alimento implicado fue la leche. Se aprecia relación entre el alimento tolerado y el que provoca la esofagitis eosinofílica en el 42,8% de los pacientes. Del total de pacientes, un 20% no respondieron a IBP ni a restricción dietética, por ello recibieron tratamiento con corticoides, con respuesta positiva en el 100%.

Conclusiones. La esofagitis eosinofílica es una entidad clínica emergente, como demuestra el aumento de su incidencia en nuestra población. A) La inmunotolerancia oral y/o tolerancia natural podrían ser un factor de riesgo de esofagitis eosinofílica. B) Marcado predominio urbano, de varones y con antecedentes de atopia. C) Entre los alimentos responsables de la esofagitis eosinofílica, la leche resultó el más relevante.

P40. Consistencia interna, estabilidad y equivalencia de los Criterios de Roma IV en español para trastornos gastrointestinales funcionales en niños entre 10 y 18 años. Velasco Benítez CA¹, Ramírez Hernández CR². ¹Universidad del Valle. Cali, Colombia. ²Hospital Regional María Inmaculada. Florencia, Caquetá, Colombia.

Introducción. El Cuestionario de los Criterios de Roma IV para identificar desórdenes gastrointestinales funcionales (DGFs) no está validado en el idioma español. El objetivo del trabajo es determinar la confiabilidad (consistencia interna, estabilidad y equivalencia) de los Criterios de Roma IV traducidos al español para identificar DGFs en escolares y adolescentes de cuatro ciudades de gran tamaño.

Métodos. Fueron incluidos 1596 escolares entre 10 y 18 años de edad de ambos géneros, de 1 colegio público y 3 colegios privados. Se utilizó el método de traducción-retraducción por dos (2) traductores, evaluación por cuatro (4) expertos, comprensión de los cuestionarios adaptados (pensar en voz alta, prueba verbal y etnografía) a un grupo piloto de dieciocho (18) estudiantes entre 10 y 18 años, y administración del cuestionario final a 1596 estudiantes por autorespuesta. Se evaluó la traducción-retraducción, consistencia interna, estabilidad y equivalencia. Se realizó un análisis descriptivo (medidas de tendencia central y dispersión), y para establecer la consistencia interna se calculó el coeficiente de alfa de Conbrach. El cuestionario consistió de 68 preguntas concernientes a síntomas gastrointestinales divididos en 5 secciones A (dolor y molestia por encima del ombligo = 15 preguntas), B (dolor y molestia en el ombligo, alrededor y por debajo del ombligo = 21 preguntas), C (movimientos intestinales = 10 preguntas), D (náuseas y vómito = 18 preguntas) y E (otros síntomas digestivos = 4 preguntas). a quienes se les aplicaron los Cuestionarios para Síntomas Digestivos Pediátricos, versión Roma IV (QPGS-RIV) en español, para identificar los principales desórdenes gastrointestinales funcionales (DGFs).

Resultados. Fueron incluidos 1.063 adolescentes (13-16 años) y 533 escolares (10-12 años), con edad promedio $13,6 \pm 2,1$ años, 51,9% del género femenino, 92,6% de colegio público. La traducción-retraducción mostró buenos acuerdos. El cuestionario fue fácilmente entendido y usado. El coeficiente de alfa de Conbrach para TGFs fue de 0,8658, sección A 0,7856, sección B 0,6612, sección C 0,6088, sección D 0,8333 y sección E 0,6269.

Conclusión. Se encontró que el Cuestionario de los Criterios de Roma IV versión en español tiene una confiabilidad muy alta, es de fácil comprensión y uso para la identificación de TGFs en niños de habla hispana.

P41. Trastornos gastrointestinales funcionales según Roma IV en adolescentes colombianos.

Velasco Benítez CA¹, Ramírez Hernández CR². ¹Universidad del Valle. Cali, Colombia. ²Hospital Regional María Inmaculada. Florencia, Caquetá, Colombia.

Introducción y objetivos. Los Criterios de Roma IV comparativamente con los Criterios de Roma III, además de incluir entidades como el vómito y náusea funcional, incrementan la sensibilidad del Cuestionario para identificar algún trastorno gastrointestinal funcional (TGFs), al disminuir el tiempo de evolución de ocho a cuatro semanas.

Objetivo. Determinar la prevalencia de TGFs en adolescentes de cuatro ciudades de gran tamaño por medio de los Criterios de Roma IV y comparar con un histórico basado en los Criterios de Roma III.

Métodos. Estudio descriptivo transversal observacional no experimental de corte transversal tipo prevalencia en 966 adolescentes entre 13 y 18 años de edad de ambos géneros, a quienes se les aplicó el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos, Versión Roma IV (QPGS-RIV) en español, para identificar los principales TGFs y se comparó con un histórico de 1.609 adolescentes a quienes se les había determinado la prevalencia de TGFs según QPGS-RIII.

Resultados. Fueron incluidos 546 adolescentes tardíos entre 15 y 18 años (56,5%) y 420 adolescentes tempranos entre 13 y 14 años (43,5%), con edad promedio $14,8 \pm 1,3$ años, 50,1% del género masculino, 94,2% de colegio público. Según el QPGS-RIV y comparativamente con un grupo histórico de 1.609 adolescentes a quienes se les aplicó el QPGS-III el comportamiento de las prevalencias se muestra en la Tabla.

TABLA. Prevalencia de los TGFs según Roma IV versus Roma III histórico en adolescentes.

| | Roma IV (n, %) | Roma III (n, %) | p |
|---------------------------------------|----------------|-----------------|-------|
| Sin TGFs | 737 (76,3) | 1.284 (79,8) | |
| Con TGFs | 299 (23,7) | 325 (20,2) | 0,000 |
| Total | 966 | 1.609 | |
| Náuseas y vómito | | | |
| Aerofagia | 2 (0,2) | 15 (0,9) | 0,025 |
| Síndrome de vómito cíclico | 2 (0,2) | 3 (0,2) | 0,600 |
| Síndrome de rumiación del adolescente | 2 (0,2) | 10 (0,6) | 0,129 |
| Vómito funcional | 4 (0,4) | n/a | n/a |
| Dolor abdominal | | | |
| Dispepsia funcional | 46 (4,8) | 16 (1,0) | 0,000 |
| Síndrome de intestino irritable | 46 (4,8) | 62 (3,9) | 0,119 |
| Migraña abdominal | 1 (0,1) | 14 (0,9) | 0,011 |
| Dolor abdominal funcional y SDAF | 52 (5,4) | 49 (3,1) | 0,002 |
| Trastornos de la defecación | | | |
| Estreñimiento funcional | 69 (7,1) | 156 (9,7) | 0,049 |
| Incontinencia fecal no retentiva | 1 (0,1) | 0 (0,0) | 0,365 |

*SDAF: *síndrome de dolor abdominal funcional*.

Conclusión. La prevalencia de TGFs fue mayor según los Criterios de Roma IV en español en este grupo de adolescentes al compararse con el grupo histórico de adolescentes con TGFs según Roma III, persistiendo el EF como principal causa de TGFs e incremento en la identificación de DAF y DF.

P42. Prevalencia de trastornos funcionales digestivos en consulta del especialista en Gastroenterología infantil. Delgado Martín B, Ramírez Álvarez M, Mantecón Barranco M, Sánchez Pérez MM, Ferrer Rojo S, Serrano Nieto J, Navas López VM, Blasco-Alonso J. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. Las manifestaciones digestivas en los niños son una causa frecuente de consulta en la práctica diaria; se estima que constituyen del 2 al 4% de la consulta pediátrica de atención primaria. Los trastornos funcionales digestivos (TFD) producen impacto en la calidad de vida y dada su alta prevalencia ocasionan repercusión social importante y menor rendimiento escolar. En España no existen datos precisos respecto a la prevalencia de los trastornos gastrointestinales funcionales en pediatría, pero en adultos se calcula que hasta un tercio de la consulta del especialista se debe a trastornos funcionales digestivos. En las últimas décadas el interés por los TFD ha crecido de forma notable pasando de ser meros diagnósticos de exclusión a entidades clínicas específicas con criterios diagnósticos propios.

Material y métodos. Revisión de episodios de pacientes derivados como nuevos a consulta de Gastroenterología infantil, filtrando los diagnósticos registrados en la base de datos de la historia clínica digital del Hospital. Se ha seleccionado aquellos con TFD, utilizando la clasificación de Roma IV actualizada en 2016.

Resultados. Desde enero de 2015 hasta diciembre de 2017 se ha tenido 17.362 citas de pacientes, habiendo revisado un total de 4.944 pacientes valorados como nuevos. De ellos 1.682 pacientes fueron dados de alta en primera consulta (34%) y 3.262 fueron revisados una media de $3,89 \pm 0,74$ veces. Se ha diagnosticado de TFD a un total de 2.131 niños, lo cual supone un 43,1% de los casos nuevos visitados. Por grupos de diagnóstico: Trastornos funcionales digestivos en el recién nacido y primera infancia: 1.060 casos: RGE 298, rumiación del lactante 12, cólico del lactante 22, disquecia del lactante 8, estreñimiento funcional 430, diarrea funcional 290 casos. Trastornos funcionales digestivos en el niño de segunda infancia y adolescentes: 1071 casos: estreñimiento funcional 198, incontinencia fecal no retentiva 120, dispepsia funcional 126, dolor abdominal funcional 421 (migraña abdominal 9), vómitos cíclicos 15, vómitos funcionales 38, síndrome de intestino irritable 153 casos. Cada caso ha tenido una media de $2,4 \pm 1,1$ revisiones clínicas en nuestra consulta, siendo de $3,6 \pm 0,8$ para el estreñimiento en niños mayores de 5 años.

Conclusiones. Los trastornos funcionales gastrointestinales son un motivo de consulta creciente para el gastroenterólogo pediatra y el residente de pediatría. La interacción con atención primaria debe ser clave para poder enfocar estos trastornos y lograr un adecuado manejo clínico.

P43. Utilidad del *biofeedback* en estreñimiento con incontinencia: nuestra experiencia. Rodrigo García G¹, Alonso Pérez N¹, Miranda Cid MC¹, Sánchez Prudencio S². ¹*Servicio de Pediatría*, ²*Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla, Madrid.*

Introducción. El estreñimiento y especialmente la incontinencia fecal tienen un gran impacto psicológico en el niño y sus familias. Con el tiempo si no se resuelve se produce una alteración de la dinámica defecatoria que impide la buena evolución del estreñimiento a pesar del tratamiento médico y psicológico.

Objetivo. Describir la evolución e impacto en la calidad de vida de los niños con estreñimiento e incontinencia retentiva sometidos a tratamiento con biofeedback en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo. Se revisaron historias clínicas de los niños que recibieron biofeedback en el hospital entre los años 2011 y 2017. Se recogieron datos demográficos así como de otras comorbilidades. Se evaluaron parámetros clínicos antes y después de recibir el tratamiento. Se realizó telefónicamente encuesta de calidad de vida en incontinencia fecal validada para adultos y adaptada a población pediátrica (Cuestionario de Calidad de Vida de Incontinencia Anal).

Resultados. Se evaluaron 8 niños, todos varones, con una media de edad en la primera sesión de biofeedback de 10 años y 10 meses. Un paciente fue eliminado de la muestra por asociar maltrato en el ámbito familiar lo que podría actuar como sesgo. En el 43 % de los niños la manometría estaba alterada por hipertonia anal o disinergia del suelo pélvico. Un 57 % de la muestra tenía comorbilidad psiquiátrica asociada. Los pacientes recibieron una media de 3 sesiones de biofeedback. Comparando los escapes semanales antes y después de iniciar el tratamiento se objetivó un descenso de un 67 % del número de los mismos al finalizar las sesiones. De los cuatro apartados valorados en la encuesta de calidad de vida, se objetivó una mejoría en todos tras el tratamiento con biofeedback, siendo esta significativa ($p < 0,05$) en los referentes a estilo de vida, conducta y vergüenza, y no significativa en lo referente a depresión-autopercepción

Conclusiones. Los estudios publicados sugieren que no hay evidencia de que el biofeedback mejore el manejo de la incontinencia fecal en niños a largo plazo, aunque algunos trabajos recalcan su eficacia a corto plazo. En nuestra muestra el biofeedback contribuyó tanto a una mejoría clínica como de la calidad de vida de los pacientes. Por lo que es una opción valorable, si no hay respuesta a otros tratamientos, en niños escolares mayores o adolescentes en los que la incontinencia fecal tiene gran repercusión en su calidad de vida.

P44. Capacidad predictiva de pruebas diagnósticas y factores asociados a la tolerancia en la alergia a proteínas de leche de vaca. Moreno Álvarez A, Seoane Pillado T, Solar Boga A, Vila Sexto L. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña.*

Introducción. En la alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) resulta de interés conocer la rentabilidad de las pruebas diagnósticas así como si existen factores asociados a la tolerancia precoz.

Objetivos. 1) Conocer las características clínico-epidemiológicas de los pacientes con APLV mediada por IgE. 2) Valorar la capacidad predictiva de las pruebas diagnósticas con respecto a la prueba de exposición oral controlada. 2) Estudiar los factores predictivos que influyen en el desarrollo de tolerancia.

Material y métodos. Estudio observacional de seguimiento con componente retrospectivo y prospectivo con una duración de cuatro años. Aprobación del Comité de Ética. Criterios de inclusión: A) Niños con edades entre 0-15 años. B) Clínica compatible con APLV mediada por IgE. C) Criterios inmunológicos de APLV: determinación de IgE específica en suero mediante InmunoCAP® para leche de vaca y/o fracciones superior a 0,35 kUA/L y/o pruebas cutáneas intraepidérmicas iguales o superiores a 3 mm. D) Consentimiento informado. Criterios de exclusión: pacientes fuera del rango de edad o del periodo de estudio, con síntomas no compatibles, con negatividad de estudios inmunológicos o sin conformidad para participar en el estudio. Análisis estadístico mediante programas IMB SPSS Statistics 19.0 y EPIDAT 3.0.

Resultados. *Objetivo 1:* Se incluyen un total de 247 pacientes (51,7% niños, edad de inicio de los síntomas de $5,1 \pm 4,2$ meses). La comorbilidad alérgica más frecuente es la presencia de hiperreactividad bronquial (26,4% IC95% 20,3-32,5). El 30% de los pacientes asocian otra alergia alimentaria, siendo más frecuente al huevo (19,8%), pescado (5,5%) y frutos secos (5,5%). Los síntomas se presentaron con la primera ingesta en el 33,2% (IC95% 26,6-39,7), siendo la urticaria generalizada la manifestación más frecuente (40,3%). Las pruebas cutáneas intraepidérmicas para alfa-lactoalbúmina alcanzan el nivel más elevado ($9,1 \pm 5,9$ mm), mientras que en sangre son los niveles de IgE para leche de vaca ($6,02 \pm 12,6$ mm, rango 0,0-109,0). Los pacientes fueron sometidos a una media de $1,3 \pm 0,6$ provocaciones, alcanzando la tolerancia el 87,7% (IC95% 83,3-91,9) a una edad media de $32,9 \pm 20,7$ meses. La tolerancia adquiere un patrón diferenciado en el caso de que los pacientes asocien o no alergia al huevo (monosensibilizados 91,1%, ambas alergias 70,8%, $p < 0,001$). *Objetivo 2:* La determinación de IgE para leche de vaca muestra un área bajo la curva mayor (0,763), seguida de la determinación de caseína (0,742). El punto de corte 1.785 KuA/L para leche de vaca muestra una sensibilidad 52,38% y especificidad 89,57% para el diagnóstico, con un CPP 5,02 (IC95% 3,02-8,35). *Objetivo 3:* La presencia de otra patología alérgica, de otras alergias alimentarias, la edad más tardía en el inicio de los síntomas y la elevación de IgE sérica total y específica se asocia significativamente a padecer una tolerancia tardía o no tolerancia.

Conclusiones. Los niños con APLV que asocian alergia al huevo tienen un curso evolutivo más desfavorable. En el diagnóstico de la APLV, la IgE para leche de vaca y caseína presentan una mayor sensibilidad y especificidad. En nuestro estudio existen tres variables con efecto predictor independiente sobre la tolerancia a PLV: la presencia de otras alergias alimentarias, la edad de inicio de los síntomas y el valor de IgE para leche de vaca.

P45. Resultados del programa de desensibilización a proteínas de leche de vaca en un hospital terciario. Martín Masot R¹, Gil Fenoy AM², García Soto L², Díaz Molina M², Martínez Cañavate A², Maldonado Lozano J¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas; ²Unidad de Alergología Pediátrica. Hospital Materno Infantil de Granada. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos. La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) constituye la alergia más frecuente en el lactante y el niño pequeño, pudiendo persistir por encima de los 5 años hasta en un 5-15 % de los pacientes, repercutiendo en su calidad de vida sobre todo por el riesgo de aparición de reacciones graves por ingesta accidental en algunos pacientes. Esto hace fundamental que se busquen métodos para conseguir la tolerancia. La inmunoterapia oral consiste en la administración oral del alérgeno alimentario causante de los síntomas, comenzando por cantidades mínimas y progresivas para establecer tolerancia inmunológica. El objetivo de nuestro estudio es describir los resultados de la inducción a la tolerancia oral de proteína de leche de vaca en pacientes con APLV que han sido elegidos para formar parte de un programa de desensibilización.

Material y métodos. Se incluyeron niños de 5-14 años diagnosticados de APLV mediada por IgE que hubiesen firmado el consentimiento informado y en los que se hubiese constatado descenso de la reactividad a leche de vaca mediante prick o IgE específica en el último año. Procedimiento: el paciente acudió semanalmente al Hospital de día para ascensos de dosis de forma controlada, manteniendo diariamente en domicilio la dosis tolerada en el hospital. El tiempo estimado de esta fase fue de 10 semanas, variando en función de la aparición de reacciones adversas. Se inició con 1 ml de la dilución 1/100 de leche de vaca; posteriormente se administraron tomas de la dilución 1/10 y, finalmente, se iniciaron tomas de leche entera de vaca en dosis crecientes semanales hasta llegar a los 200 ml (o la dosis máxima tolerada, que debían seguir tomando diariamente en domicilio). Variables principales: tiempo medio hasta la adquisición de la tolerancia y cantidad de leche de vaca tolerada tras el programa. Variables secundarias: reacciones adversas durante el proceso, niveles de IgE previos a la inclusión en el programa, cosensibilizaciones y clínica al diagnóstico de la alergia.

Resultados. Se incluyeron un total de 69 niños. Hubo 7 pérdidas durante el programa (10,1 %), finalizando el programa 62 niños (89,9 %). El 60,9 % fueron varones y el 39,1 % mujeres. La edad media fue de 7,6 años y el valor de IgE específica a leche de vaca previo a la sensibilización de 51,3 Ku/L. La dosis total conseguida fue de 192,5 ml, y el tiempo medio hasta adquirir tolerancia de 14,1 semanas. Hasta un 21,7 % de los incluidos en el programa habían sido diagnosticados por reacciones inmediatas extracutáneas tras la ingesta de leche de vaca. 29 niños (40,2 %) presentaron reacción durante la tolerancia, siendo el 44 % de ellas reacciones cutáneas leves y únicamente el 11,5 % reacciones anafilácticas (8 pacientes). El 75 % presentaba otras sensibilizaciones, identificándose el huevo como el alimento más implicado (57 %).

Conclusiones. En nuestra serie el proceso de inducción a la tolerancia oral presenta un alto porcentaje de éxito con una tasa baja de complicaciones, siendo por tanto un método prometedor que mejora la calidad de vida del paciente y evita reacciones potencialmente peligrosas.

P46. Calidad de vida percibida en pacientes con alergia alimentaria. Rodríguez de Bethencourt Sanjuán P, Botija Arcos G, García Rodríguez C, Lapeña Maján S, Paredes González E, Salomón Moreno B, Pérez Fernández E, Barrio Merino A. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid.*

Objetivo. Determinar la influencia de las alergias alimentarias en la calidad de vida del paciente y su familia, así como, valorar posibles factores implicados.

Métodos. Estudio transversal, aprobado por el Comité de Ética de nuestro hospital, en pacientes menores de 16 años con diagnóstico de alergia a leche y/o huevo, de al menos, 6 meses de evolución. Tras la inclusión y firma del consentimiento informado, se recogieron datos basales epidemiológicos y se rellenó una encuesta de calidad de vida en pacientes con alergia alimentaria (Alonso Lebrero), que incluyó: preocupaciones generales, afectación escolar, cargas socioeconómicas, habilidades y capacidades, así como, miedos y expectativas.

Resultados. Se incluyeron 66 pacientes, un 58,5 % eran varones, con una mediana de edad de 60 meses (P25-p75: 2 y 11 años). El progenitor femenino rellenó un 71,2 % de las encuestas, 49 % con estudios medios y un 43 % con formación universitaria. De los pacientes encuestados, un 50 % eran alérgicos a la leche y un 60,6 % al huevo. Un 21,2 % eran alérgicos a 3 o más alimentos. Un 27,7 % había sufrido una anafilaxia. El 72,7 % expresaba mucho miedo a un nuevo episodio, aunque solo el 27,7 % llevaban adrenalina de forma habitual. El 89,4 % se mostraron muy preocupados por la alergia. La posibilidad de “si eran alérgicos para siempre” (92,4 %) fue la preocupación más frecuente. Consideran que tanto ellos (68,2 %), como su pediatra (60,6 %) están muy bien informados sobre la patología y su manejo, frente a un escaso 15,2 % del resto de la población (incluyendo el ámbito escolar o familiar). No creen que la alergia de su hijo suponga problemas en el colegio, aunque sí les preocupan las salidas a actividades extraescolares. Consideran que los alimentos que compran son seguros (63,6 %), aunque les cuesta bastante entender el etiquetado. Un 75 % considera que las leyes de alimentación tienen poco en cuenta las alergias. Los padres con hijos menores de 5 años, piensan que sus hijos perciben la enfermedad con mayor preocupación que el resto de grupos de edad ($p < 0,05$). Aquellos pacientes con alergia alimentaria múltiple tienen más cargas, preocupaciones, sienten mayor problema con el manejo de la alergia a nivel escolar y más dificultades con el etiquetado frente a aquellos con alergia alimentaria única ($p < 0,05$). A mayor edad y tiempo de evolución consideran que tienen peor calidad de vida (correlación de Spearman: -0,52 y -0,54 respectivamente).

Conclusiones. En base a los resultados de este estudio, las alergias alimentarias suponen un impacto importante en la calidad de vida de los pacientes y sus familias, con escaso apoyo percibido a nivel social y legislativo. Esto, nos debe servir para mejorar el manejo y apoyo a este grupo de pacientes.

P47. Aplicabilidad del score Mini-Index en un entorno clínico real. Valero Flores N, Amaya Lautz A, Violadé Guerrero F, Cardeno Morales A, Valverde Fernández J, Salazar Quero JC, Espín Jaime B, Rodríguez Martínez A. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. UGC Pediatría y Áreas Específicas. H.H.U.U. Virgen del Rocío. Sevilla.*

Introducción y objetivo. El MINI-index es un *score* recientemente descrito que parece ser de utilidad para reflejar la existencia de curación mucosa (CM) en la enfermedad de Crohn pediátrica (ECp) con razonable precisión y empleando solo datos clínicos y analíticos. El objetivo principal de este estudio es comprobar la aplicabilidad clínica del *score* MINI-index como predictor de curación mucosa, en pacientes pediátricos con ECp, que se hayan realizado una endoscopia de control durante su seguimiento, comparando el grado de concordancia entre la puntuación MINI-index y los resultados endoscópicos.

Material y método. Estudio descriptivo y retrospectivo, 2008-2017, mediante revisión de las historias clínicas digitales de pacientes controlados por ECp, a los que se realiza endoscopia de control en un periodo de estabilidad clínica. Se recogen datos demográficos, características de la enfermedad al diagnóstico, wPCDAI, tratamiento de mantenimiento con el que se realiza la endoscopia, valores de PCR, VSG y Calprotectina fecal, características de las deposiciones, hallazgos endoscópicos (SES-CD) y microscópicos.

Resultados. Se incluyen 37 pacientes. Edad media al diagnóstico es de 11,2 años, desde los 3,4 hasta los 16,4. Ratio hombre-mujer: 2:1. 64,1% A1b, 35,9% A1a. En cuanto a la localización el 71,8% es L3, el 15,4% es L1, un 12,8% L2, el 57% presenta afectación L4. Un 15,4% presentaba enfermedad perianal al diagnóstico. En lo que respecta al comportamiento, el 87,1% presentaba un patrón inflamatorio B1, un 7,7% estenosante B2 y el 5,1% fistulizante B3. Un 15,4% presentaba afectación del crecimiento al diagnóstico. Con respecto al tratamiento con el que se alcanza la remisión clínica 43,6% lo consigue con fármacos biológicos (IFX o ADA) y un 30,8% con inmunomoduladores (AZA o MTX). En el momento de la endoscopia de control un 45,9% presentaba wPCDAI < 12,5, un 43,2% un wPCDAI 12,5-40 y un 10,8% un wPCDAI 40-57,5. En las endoscopias de control, un 48,6% no presentan actividad, en el 37,8% la actividad era leve y en un 13,5% la actividad era moderada. Un 51,4%, presentaba actividad histológica en las biopsias. Cuando se analiza la concordancia entre las puntuaciones MINI-Index y la existencia de curación mucosa, observamos que, con puntuaciones MINI-index menores de 8, la sensibilidad y especificidad de la prueba es de un 72,2% y un 73,7% respectivamente y que la probabilidad post-test positiva es de un 72,3%. Además, se observan diferencias estadísticamente significativas entre los valores más extremos de la puntuación MINI-index y el grado de afectación endoscópica. En nuestra serie, la reducción del punto de corte del MINI-index no mejora la sensibilidad y especificidad del *score*, sin embargo, a puntuaciones mayores (≥ 14) la especificidad del *score* aumenta a casi el 90%.

Conclusión. El MINI-index es un *score* clínico que permite optimizar el momento en el que comprobar endoscópicamente la existencia de CM. La evaluación de este *score* en un entorno real reduce ligeramente los resultados iniciales, pero aún así puede ser una herramienta útil en entornos donde la accesibilidad a los estudios endoscópicos no sea la óptima.

P48. Exposición a radiación diagnóstica en pacientes pediátricos con enfermedad de Crohn.

Violadé Guerrero F, Amaya Lautz A, Valero Flores N, Valverde Fernández J, Cárdeno Morales A, Salazar Quero JC, Espín Jaime B, Rodríguez Martínez A. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. UGC Pediatría y Áreas Específicas. H.H.U.U. Virgen del Rocío. Sevilla.*

Introducción y objetivos. La exposición a radiación ionizante procedente de pruebas médicas puede ser responsable del 0,5-2% de los cánceres a nivel mundial. Debido al curso crónico en brotes y al comienzo temprano de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), estos pacientes requieren múltiples exploraciones radiológicas ionizantes. Nuestro objetivo es reportar la exposición a radiación ionizante de un grupo de pacientes afectados de enfermedad de Crohn (ECp) e intentar identificar factores de riesgo asociados a recibir mayores dosis de radiación.

Material y método. Estudio descriptivo y retrospectivo, mediante revisión de las historias clínicas digitales de pacientes controlados por ECp en los que se cuantifica la exposición a radiación recibida desde el diagnóstico de su enfermedad de base. Se recogen datos demográficos, características de la enfermedad al diagnóstico y radiación efectiva total recibida a lo largo del curso de la enfermedad estratificada en tres grupos, < 10 mSv, considerada de riesgo bajo; entre 10 y 30 mSv, de riesgo medio y > 30 mSv, de riesgo alto.

Resultados. Se incluyen 64 pacientes con ECp, 38 hombres (59,4%). Edad media de diagnóstico: $12,02 \pm 3,2$ años. 28% A1a, 66% A1b, 6% A2, En cuanto a la localización un 19% era L1, un 9% era L2 y un 79% L3. El 50% presentaba afectación L4. Un 14% presentaba enfermedad perianal al diagnóstico. En lo que respecta al comportamiento, el 85% presentaba un patrón inflamatorio B1, un 9% estenosante B2 y el 6% fistulizante B3. Se identifican dos periodos en relación a la disponibilidad de la enteroRMN como método de diagnóstico por imagen en pacientes pediátricos: un primer periodo entre 2008 y 2012, que incluye a 36 pacientes y un segundo periodo entre 2013 y 2017 que incluye a 28 pacientes. La mediana de radiación efectiva total recibida por el primer grupo es de 12,14 mSv [0-85,28] y la del grupo 2 es de 1,04 mSv [0-17], siendo significativamente más bajas las medidas de dispersión estadística en el grupo 2. Todos los pacientes con riesgo medio o alto (22 de 64) pertenecen al grupo 1. Ni la edad de diagnóstico, ni la localización, ni la existencia de enfermedad perianal, ni el comportamiento de la enfermedad se relacionan con una mayor exposición a radiaciones ionizantes. Por el contrario, la disponibilidad de la enteroRMN como método para completar el diagnóstico de la EII se asocia a una reducción significativa de la exposición a radiaciones ionizantes, independientemente de la edad de diagnóstico, la localización o el comportamiento al diagnóstico de la enfermedad.

Conclusiones. Una gran proporción de la radiación ionizante recibida a lo largo de la vida de los pacientes con ECp se debe a las técnicas diagnósticas empleadas (radiografía simple, TAC abdomino-pélvico, tránsito baritado o gammagrafía con leucocitos marcados-HMPAO). En nuestra serie, tras implantar la enteroRMN como técnica fundamental de diagnóstico por imagen, observamos una considerable reducción de las radiaciones ionizantes acumuladas por estos pacientes. Con la disponibilidad de la enteroRMN, no observamos que la localización, el comportamiento de la enfermedad o la existencia de afectación perianal al diagnóstico supongan una necesidad de aumentar la dosis de radiación recibida.

P49. Vitamina D e inflamación intestinal en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal.

Loverdos Eseverri I, Pérez Sánchez J, Busquets Casso E, Fabregat Farran M. *Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Corporació Sanitària Universitària Parc Taulí. Hospital de Sabadell.*

Objetivos. La vitamina D (vit D) ejerce efectos antiinflamatorios en modelos experimentales de colitis. El objetivo del estudio es determinar si los niveles de vitamina D se relacionan con la inflamación intestinal en pacientes pediátricos con enfermedad inflamatoria intestinal.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo que valora la asociación entre niveles de 25-OH vitamina D e inflamación intestinal en pacientes pediátricos con enfermedad de Crohn (EC) y colitis ulcerosa (CU). Como marcadores de inflamación intestinal se determinó la calprotectina fecal (CF), PCR y VSG. Se recogieron analíticas sanguíneas realizadas en pacientes con EII desde 2014 hasta 2018. Se excluyeron del análisis pacientes tratados con vit D.

Resultados. Se analizaron 90 analíticas de sangre realizadas a 28 pacientes (20 EC y 8 CU) entre 6 y 18 años (12 niñas; 16 niños). Se halló una relación inversa entre los niveles de vit D y CF (r -15,8, IC 95 % -27,06 a -4,57) en pacientes con EII, manteniéndose tanto para EC como para CU. Asimismo se halló asociación entre los niveles de PCR y CF (r -0,028, IC 95 % -0,05 a -0,009) y de VSG y CF (r -0,62, IC 95 % -0,97 a -0,26). A pesar de hallar diferencias estacionales de niveles de vit D, la relación inversa entre niveles de 25 OH vit D y CF se mantuvo independientemente de la estación del año. La media de CF fue diferente entre grupos cuando se estratificó por deficientes en 25-OH vit D (< 20 ng/ml) y no deficientes (> 20 ng/ml) siendo las medias de $655,4 \pm 143,97$ mg/g y de $222,2 \pm 46,7$ mg/g respectivamente ($p < 0,001$). En el tercer trimestre del año las diferencias CF se ponen de manifiesto para el punto de corte de vit D de 30 ng/ml.

Conclusiones. Existe asociación entre los niveles de vitamina D y la inflamación intestinal en pacientes pediátricos con EII. Asimismo la asociación se mantiene independientemente de la estación del año. Los niveles de CF difieren entre pacientes deficientes y no deficientes en vit D. Los pacientes con EII podrían beneficiarse de suplementación con vitamina D como tratamiento adyuvante por sus posible efecto inmunomodulador. En los meses de verano quizás se debería suplementar con vit D utilizando valores de corte más elevados.

P50. Tratamiento quirúrgico en la enfermedad de Crohn pediátrica: nuestra experiencia. González Pérez J¹, Pujol Muncunill G¹, Saura García L², Pascual Pérez AI¹, Vila Miravet V¹, Tarrado i Castellarnau X², Martín de Carpi J¹. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, ²Sección de Cirugía Pediátrica. Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIEII-P). Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Objetivos. Clásicamente, el tratamiento quirúrgico en la enfermedad de Crohn (EC) pediátrica se reservaba como último recurso tras apurar (no siempre de manera adecuada) los tratamientos médicos disponibles. Actualmente, se ofrece la cirugía en aquellos pacientes en los que persiste actividad inflamatoria localizada pese a tratamiento médico optimizado o pacientes afectados de complicaciones de la enfermedad en etapas precoces. El objetivo de nuestro estudio es revisar nuestra experiencia con el fin de conocer el fenotipo de los pacientes que precisan cirugía, técnica quirúrgica utilizada y los resultados a corto y medio plazo de la misma.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes afectados de EC pediátrica intervenidos quirúrgicamente (excluida la cirugía de la enfermedad perianal) entre los años 2012 y 2017 en un Hospital de tercer nivel. Se recogen y analizan variables epidemiológicas, clínicas, analíticas, radiológicas, endoscópicas y quirúrgicas. Se emplea para su análisis el programa estadístico SPSS v.21.

Resultados. Se incluyen 25 pacientes que han precisado tratamiento quirúrgico (52 % varones). La edad media al diagnóstico fue de $11,6 \pm 2,5$ años, con una mediana (RIQ) en años desde la aparición de los síntomas al diagnóstico de 0,74 (1). El tiempo medio desde el diagnóstico a la fecha de cirugía fue de $2,5 \pm 2$ años. El 40 % presentaban al debut un patrón estenosante, el 4 % penetrante y un 12 % la combinación de ambos. La localización más frecuente fue la ileocolónica (60 %). Respecto a los tratamientos recibidos previos a la cirugía, el 68 % había recibido nutrición enteral exclusiva e inmunosupresor, el 20 % corticoterapia e inmunosupresor, el 20 % tratamiento anti-TNF alfa en monoterapia y el 84 % terapia combinada de fármaco biológico (anti-TNF-alfa/Vedolizumab/Ustekinumab) con inmunosupresor. La indicación quirúrgica más frecuente fue la clínica recurrente oclusiva/suboclusiva (84 %), frente a la presencia de absceso con o sin fístulas entero-entéricas (16 %). Todas las intervenciones se iniciaron por vía laparoscópica, precisando reconversión a laparotomía un 12 %. En el 84 % de los pacientes se realizó una resección única, en el 8 % múltiple y en el 8 % restante una ileostomía sin resección. La zona resecada con mayor frecuencia fue la ileocecal (78,3 %) y se realizó estricturoplastia única en 2 pacientes. El tiempo medio quirúrgico fue de $3,8 \pm 1,2$ horas y la media de días de ingreso $8,2 \pm 3,3$. No hubo casos de infección de herida quirúrgica ni de íleo paralítico postquirúrgico. En cuanto a la profilaxis de recurrencia postquirúrgica, en el 96 % se instauró o se mantuvo tratamiento con biológico (anti-TNF alfa, Ustekinumab) \pm inmunosupresor y solo 1 paciente con inmunosupresor en monoterapia. A día de hoy, se ha realizado control endoscópico a 13 pacientes (entre 6-12 meses tras la intervención quirúrgica) con el siguiente índice de Rutgeerts: i0 46,1 %; i1 30,8 %; i2 15,4 %; i4 7,7 %. En el seguimiento, 1 paciente ha precisado re-intervención quirúrgica.

Conclusiones. La aparición de nuevos tratamientos biológicos ha reducido la necesidad de tratamiento quirúrgico en los últimos años, aunque en casos seleccionados el abordaje quirúrgico por parte de equipos experimentados constituye una alternativa eficaz y segura a los pacientes afectados de enfermedad de Crohn pediátrica.

P51. Densidad mineral ósea al diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal en población pediátrica. Masip E, Donat E, Polo B, Ribes-Koninckx C. *Servicio Medicina Digestiva Infantil. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.*

Objetivos. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un factor de riesgo para la presencia de osteopenia y osteoporosis. Tiene un origen multifactorial y se cree que está presente desde el inicio de la enfermedad. Nuestro objetivo es conocer el estado de mineralización ósea (DMO) y el estado nutricional al diagnóstico de la EII en nuestra población pediátrica.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de todos los pacientes pediátricos remitidos a nuestra unidad con diagnóstico de EII en los últimos 5 años. La DMO se realizó en el momento del diagnóstico con absorciómetro doble de rayos X (DXA) en la columna lumbar en todos los pacientes y se expresa mediante *z-score*. Se recopilaron todos los demás datos demográficos: peso, talla, índice de actividad (PUCAI, PCDAI) y calprotectina fecal al momento del diagnóstico.

Resultados. Se incluyeron 33 pacientes. 63 % ♂. 60 % colitis ulcerosa (CU): 40 % enfermedad de Crohn (EC). La edad media (\pm DE) en el momento del diagnóstico de EII fue de 11,24 (\pm 2,17) años. La mediana del *z-score* de DMO fue -0,1 (rango intercuartílico: -1,1 a +0,25), que es una tasa normal en la población general. La osteopenia definida como *z-score* \leq -1DE se encontró en el 33 % de los pacientes ($n = 11$), y la osteoporosis definida como *z-score* \leq -2,5 DE solo se encontró en 1 paciente (3 %) con EC inicial grave. No se observaron fracturas en el momento del diagnóstico de EII. No hubo diferencias significativas entre los pacientes con CU y EC con respecto a: edad ($p = 0,98$), peso y estatura al momento del diagnóstico ($p = 0,1608$, $p = 0,57$), calprotectina fecal ($p = 0,42$) y DMO ($p = 0,12$). Según la actividad, los pacientes con CU tenían una forma más grave (PUCAI 35-60 en el 75 %) que los EC (PCDAI 10-27 en el 50 %). Las características basales de los pacientes con osteopenia no mostraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a: sexo, talla, CU o EC, y calprotectina fecal. Solo el peso y el índice de masa corporal fueron significativos ($p = 0,03$). Si analizamos los pacientes con osteopenia *vs.* aquellos con DMO normal se objetiva una mediana *z-score* de -0,6 (rango intercuartil -1,7 a +0,2) *versus* una mediana de 0 (rango intercuartil -1 a +1). Usando análisis de regresión logística multivariable, se encontró una correlación levemente positiva ($r = 0,09$) entre el *z-score* de peso y el *z-score* DXA en el diagnóstico de EII; así los pacientes con menos *z-score* de peso se correlacionan con mayor osteopenia.

Conclusiones. A) La osteopenia pero no la osteoporosis está presente en el momento del diagnóstico en nuestra serie de pacientes pediátricos con EII. B) No hay diferencia en la DMO entre los pacientes con EC y CU al momento del diagnóstico. C) La presencia de bajo peso puede correlacionarse con una menor DMO, y se puede considerar como un factor de riesgo para la osteopenia.

P52. Actividad de la tiopurina metiltransferasa y efectos secundarios debidos al tratamiento con tiopurínicos en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal. López Yáñez A¹, Donat E², Masip E², Polo B², Pereda A², Vázquez R¹, Ribes-Koninckx C². ¹Hospital General Universitario de Elche. Alicante. ²Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Objetivo. Determinar si la actividad de la tiopurina metiltransferasa (TPMT) se relaciona con la incidencia de efectos adversos en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) tratados con azatioprina (AZA) o 6-mercaptopurina (6-MP).

Método. Estudio retrospectivo realizado desde una consulta de Gastroenterología Pediátrica de un hospital terciario. Se recopilaron los datos de las historias clínicas de pacientes con EII. Mediante cromatografía líquida de ultra resolución con detector de fotodiodos fue determinada la actividad de TPMT en los eritrocitos de pacientes con EII que habían recibido o estaban recibiendo tratamiento con AZA o 6-MP (n = 52). Se analizó la relación entre distintas variables (edad, sexo, tipo de EII, tratamiento con 5-aminosalicilatos o AZA/6-MP) y los valores de TPMT, y se evaluó la correlación entre estos valores y la incidencia de efectos adversos.

Resultados. Del total de pacientes, 48 habían recibido o estaban recibiendo AZA y 4 de ellos 6-MP. El valor medio de TPMT fue de 22,39 (DE = 6,16) U/ml hematíes (mínimo 10,68; máximo 37,1). No se observaron diferencias al comparar los valores medios de TPMT en función de las diversas variables analizadas. No hubo ningún paciente con valores bajos (inferiores a 5 U/ml) de TPMT, el 9,62 % tuvo concentraciones intermedias (entre 5 y 13,7 U/ml), y el 90,38 % concentraciones elevadas (iguales o mayores de 13,8 U/ml). Presentaron efectos adversos 21 de 52 pacientes (40,38 %) que recibían AZA/6-MP. Los efectos adversos más frecuentes detectados fueron mielotoxicidad, en un 25 % (13 pacientes), siendo neutropenia un 76,92 % (10 pacientes), 3 de ellas moderadas y el resto leves, sin ningún caso de pancitopenia; seguido de hepatotoxicidad, detectada en 5 pacientes (9,72 %); otros problemas encontrados fueron urticaria (1), afectación articular (1) o gastrointestinal (1). Precisaron suspensión del fármaco 11 pacientes (52,8 %), con normalización clínico-analítica posterior, de los cuáles 3 reiniciaron el tratamiento sin incidencias. Un único paciente que sufrió evento adverso tuvo concentraciones de TPMP intermedias (5-13,7 U/ml). No hubo significación estadística al comparar la presencia de efectos secundarios y el tipo de tiopurínico recibido (p = 0,14). No se encontraron diferencias al comparar los valores medios de TPMT entre los pacientes que refirieron efectos secundarios y los que no (p = 0,46), tanto en general como al considerar cada complicación por separado (mielotoxicidad p = 0,72, hepatotoxicidad p = 0,43).

Conclusión. Este estudio no ha podido confirmar que la determinación de la actividad de la TPMT sea de utilidad para identificar a los pacientes con EII y riesgo de efectos secundarios debido a tiopurínicos. Valores de enzima rigurosamente normales no han excluido la posibilidad de presentar un evento adverso, por lo tanto, son necesarios controles analíticos periódicos en estos pacientes.

P53. Riesgo de dislipemia en niños con enfermedad inflamatoria intestinal. Amaya Lautz A, Violadé Guerrero F, Valero Flores N, Salazar Quero JC, Valverde Fernández J, Cárdeno Morales A, Espín Jaime B, Rodríguez Marínez A. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. UGC Pediatría y Áreas Específicas. H.H.U.U. Virgen del Rocío. Sevilla.*

La realización de un cribado para la detección de dislipemias es controvertida. En nuestro medio, el cribado suele hacerse a partir de un caso índice en la familia o en aquellos niños que se consideren de riesgo. Entre los factores de alto riesgo descritos para padecer una dislipemia se encuentra el padecer una enfermedad inflamatoria como la EII (enfermedad inflamatoria intestinal). Existen series que han estudiado la prevalencia de dislipemia entre los pacientes con EII en adultos, pero son escasas en la edad pediátrica. Es por esta razón por la que realizamos este estudio en nuestra población de pacientes con EII.

Objetivos. 1) Analizar el patrón lipídico (colesterol total-CT- y triglicéridos-TG-) de los pacientes diagnosticados de EII en el momento del diagnóstico. 2) Analizar el patrón lipídico de los pacientes con EII en el momento de control de la enfermedad, determinado por unas cifras de calprotectina < 200 mg/dl. 3) Determinar si existe alguna relación entre el patrón lipídico y la actividad de la enfermedad determinado por las cifras de calprotectina fecal > 800 mg/dl.

Material y métodos. 1) Estudio retrospectivo observacional descriptivo de los pacientes diagnosticados de EII en el Hospital Universitario Virgen del Rocío (HUVR) en el periodo de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 2010 y el 31 de diciembre de 2017. 2) Población de estudio: pacientes entre 3-14 años diagnosticados de EII en el HUVR.

Resultados. 1) No encontramos valores de hipercolesterolemia (CT > 200 mg/dl) ni hipertrigliceridemia (TG > 100 mg/dl en menores de 9 años; TG > 130 en mayores de 10 años) (CT: 154 ± 33 mg/dl; TG: 102 ± 36 mg/dl). 2) Sí se observa una reducción general de los niveles de colesterol total en el momento de remisión respecto al momento de diagnóstico (142 vs. 154 mg/dl, $p < 0,05$). 3) Durante los periodos de recaídas no encontramos cifras de hipercolesterolemia ni hipertrigliceridemia en la gran mayoría de nuestros pacientes (CT: 138 ± 23 mg/dl, TG: 90 ± 67 mg/dl). 4) No se observa relación entre las cifras de calprotectina y las cifras de CT y TG ni al diagnóstico, ni durante el seguimiento, tanto en fase de control como de recaída.

Conclusiones. 1) La EII no parece ser un factor de riesgo para el desarrollo de dislipemia en la edad pediátrica. 2) No parece necesario controlar el perfil lipídico en estos pacientes si no asocian otros factores de riesgo.

P54. Evolución del estado de mineralización ósea y valoración nutricional en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal en remisión. Guevara Caviedes LN¹, Puerta Pérez MP¹, Iglesias Blázquez C¹, Menéndez Arias C¹, González Míares C¹, Hontoria Bautista E¹, Fernández Rodríguez N¹, De Paz Fernández JA². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Instituto de Biomedicina, Universidad de León.

Objetivos. Describir la evolución de la densidad mineral ósea (DMO) mediante densitometría por absorptiometría de rayos X de energía dual y el estado nutricional de los niños con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) tras un año de seguimiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo y prospectivo de los pacientes de la consulta de Gastroenterología infantil con EII en remisión. Se recogieron datos clínicos y analíticos, encuesta nutricional y DMO (corporal total y lumbar), al inicio del estudio y 12 meses después. Se utilizó densitómetro Lunar Prodigy Primo®. Análisis estadístico con SPSSv21.

Resultados. Se incluyeron 12 pacientes (50 % varones). Mediana de 14,1 años (rango 10,2-19). Todos tienen desarrollo puberal completo. El 83 % diagnosticados de enfermedad de Crohn. El tiempo medio de evolución de la enfermedad es de 5,3 años, con una mediana de un brote desde el diagnóstico. Durante el último año, ningún paciente precisó corticoterapia a dosis ≥ 1 mg/kg ni presentó ningún brote. La mitad de los pacientes no realiza ninguna actividad deportiva extraescolar; solo uno de ellos aumentó su grado de actividad física. Un 54 % de los pacientes continúan recibiendo nutrición enteral parcial. Un 42 % cambió su situación de normopeso a sobrepeso y un paciente se convirtió en obeso. El consumo diario de vitamina D, calcio y fósforo es inadecuado en un 87,5 % de los pacientes. Un 28 % tiene valores óptimos de vitamina D y un 36 % presenta cifras de vitamina D ≤ 20 ng/ml, sin cambios reseñables respecto al año previo. Siguen sin evidenciarse datos de anemia ferropénica, hipoproteinemia ni otras alteraciones del metabolismo fosfocálcico en ningún paciente. La adherencia al tratamiento con calcio y vitamina D es similar (42 %). La media de los *Z-score* de DMO lumbar de 2017 y 2018 son -0,48 (rango:-2,45 a 1,99) y -0,57 (rango: -2,36 a 1,66). Los *Z-score* de DMO corporal total de 2017 y 2018 son -0,29 (rango: -0,97 a 2,53) y -0,14 (rango: -1,14 a 2,08). Solo un paciente mantiene baja DMO ($Z < -2DS$) a nivel lumbar y ninguno a nivel corporal total con exclusión de la cabeza.

Comentarios. En la salud ósea de los pacientes con EII, juegan un papel importante el grado de actividad de la enfermedad, el ejercicio físico y los hábitos dietéticos; por lo que son imprescindibles la adherencia al tratamiento y un estilo de vida saludable. Durante el tiempo de estudio no se han encontrado diferencias estadísticamente significativas respecto a la DMO de los pacientes en remisión. No se detectaron cambios clínicos ni en los distintos factores que puede modificar la salud ósea, lo que da lugar a pensar que no es recomendable realizar densitometría con una periodicidad anual a pacientes con EII que no hayan presentado algún brote clínico o modificado factores que alteren el hueso. No obstante, estos resultados han de ser interpretados con precaución, al tratarse de un tamaño muestral pequeño. Se requieren más estudios para establecer la periodicidad de evaluación del metabolismo fosfocálcico y de la DMO en los niños con EII, que permita realizar modificaciones dietético-terapéuticas oportunas y evitar estudios innecesarios.

P55. Sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteitis (SAPHO) en pacientes pediátricos con enfermedad inflamatoria intestinal. Pascual Pérez A, Pujol Muncunill G, Zacarías Crovato A, García de Vicuña C, Vicente Villa A, Montoya Villa D, Suárez Galvis M, Martín de Carpi J. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Sección Reumatología. Sección Oftalmología. Sección Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. Presentar 2 pacientes pediátricos afectados de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) que desarrollan síndrome SAPHO a lo largo de su evolución. Se trata de un síndrome infrecuente y poco descrito en Pediatría, caracterizado por la presencia de una combinación variable de manifestaciones osteoarticulares y cutáneas. De presentación más frecuente en mujeres, en pacientes con EII está descrito asociado a otras manifestaciones extraintestinales como la psoriasis y la uveítis.

Material y métodos. Se revisan las historias clínicas de 2 pacientes pediátricos con EII diagnosticados de SAPHO en nuestra Unidad. Se describen las manifestaciones clínicas, el proceso diagnóstico y la respuesta a los tratamientos instaurados.

Resultados. *Caso 1:* Paciente varón diagnosticado de colitis ulcerosa (CU) a los 6 años de edad. Brote inicial grave cortico-resistente que precisa rescate con ciclosporina y mantenimiento con azatioprina. En su evolución, precisa tratamiento con infliximab (IFX), y posteriormente con adalimumab (ADA) por pérdida de respuesta. A los 2 años del debut, presenta lesiones impetiginizadas en cara y a los 5 años, condritis de la articulación esternoclavicular y dolor en la cadera izquierda. El estudio mediante RM objetiva múltiples áreas focales de edema óseo, afectación articular y entesopatía, por lo que se establece el diagnóstico de SAPHO. Se añaden esteroides y pamidronato a su tratamiento de base con ADA, con buena respuesta. *Caso 2:* Paciente varón diagnosticado a los 14 años de CU, con mala respuesta a salicilatos, corticoides, inmunomoduladores e IFX, por lo que se realiza colectomía a los 12 meses del diagnóstico. A los 3 años del debut presenta uveítis, dolor articular, y acné nódulo-quístico en cara y espalda. En la RM que confirma sacroileítis, se objetivan asimismo múltiples focos de edema óseo. Diagnosticado de SAPHO, se instaura tratamiento con metotrexate y posteriormente con ADA por mala tolerancia, lográndose buen control de las manifestaciones extraintestinales.

Conclusiones. El síndrome SAPHO constituye una entidad escasamente descrita asociada a la EII. Sin embargo, podría estar infradiagnosticado al presentarse de manera similar a otras manifestaciones extraintestinales más habituales. Las diferentes manifestaciones que forman parte de este síndrome pueden presentarse de manera simultánea o separadas en el tiempo, y previa o posteriormente al diagnóstico de la EII, por lo que es importante mantener un alto grado de sospecha y abordar su diagnóstico y tratamiento desde un enfoque multidisciplinar.

P56. Ambiente temprano del niño y enfermedad inflamatoria intestinal. ¿Están relacionados?

Martín Moya MR, Cambrón Carmona E, Pérez Parras MA, De La Cruz Moreno J, Arévalo Garrido AM. *Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén.*

Objetivos. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) provoca un estado inflamatorio crónico en el tracto digestivo. Aunque su etiología es incierta, está descrita una base genética que predispone a su aparición. La creciente incidencia que se ha producido en los últimos años, sugiere además la presencia de factores medioambientales, tanto perinatales como en la primera infancia, que podrían influir en su patogénesis. El objetivo de nuestro trabajo fue investigar la posible asociación entre los factores medioambientales del niño y la historia natural de la enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica en nuestra población.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de los pacientes en edad pediátrica diagnosticados de EII en nuestro hospital entre 2007-2015. Los datos fueron obtenidos mediante la revisión de historias clínicas y la realización de una encuesta telefónica a los padres de cada paciente previo consentimiento. Las variables analizadas fueron: antecedente familiar de EII, gestación, ambiente perinatal, lactancia materna, vacunación, antecedentes personales, entorno en el hogar. El análisis de datos se realizó mediante SPSS 19.

Resultados. Se estudiaron 41 pacientes con EII de los que el 57,3 % fueron mujeres. El 56,1 % presentó colitis ulcerosa y el 43,9 % enfermedad de Crohn. La edad media al diagnóstico fue 9,2 años y el índice de masa corporal 17,63 kg/m². Solo 19,5 % presentó complicaciones y 12,2 % precisó cirugía. El 46,3 % tenía antecedentes familiares de EII. Gestación: la edad materna media fue de 29,66 años y hubo tabaquismo en un 19,5 % de las madres. Ambiente perinatal: El 95,1 % de los niños nacieron a término, siendo parto eutócico en el 82,9 % de los casos y cesárea en el 9,8 %. Precisaron reanimación 7,3 % y 14,6 % necesitó hospitalización el primer mes de vida. Recibieron lactancia materna en los primeros meses un 92,7 %. Antecedentes personales: el 24,4 % presentó enfermedades respiratorias recurrentes, solo 9,8 % precisó antibiótico intravenoso por infección importante, 43,9 % tuvo historia alérgica y el 9,8 % había precisado alguna intervención quirúrgica. Hogar: El 95,1 % vivía en núcleo urbano. Un 73,2 % de los casos convivía con más de 3 familiares en la misma vivienda. 56,1 % tuvo contacto con animales domésticos y 58,1 % consumía agua embotellada.

Conclusiones. No existe relación estadísticamente significativa entre la edad de presentación y el resto de variables. Hay relación significativa ($p = 0,001$) entre la existencia de antecedentes familiares de EII y la aparición de complicaciones. Existe relación entre el contacto con animales domésticos y el hecho de tener o no complicaciones ($p = 0,046$). Podemos concluir que a pesar de tener una muestra pequeña se puede encontrar asociación entre la enfermedad inflamatoria intestinal y el ambiente temprano del niño. Será necesario ampliar el tamaño muestral y aplicar nuevos análisis estadísticos para determinar el riesgo o protección de cada uno de los factores.

P57. Estudio coste-efectividad de la impedancia intraluminal multicanal en la enfermedad por reflujo gastroesofágico pediátrica. González Santana D¹, González López-Valcárcel B², Peña Quintana L¹, Ramos Varela JC¹, Triguero Zaorí SJ³, Boza Medina D³, Espino Timón ML³, Pérez Guedes LM³. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica; ³Servicio de Pediatría. C.H.U. Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. ²Departamento de Métodos Cuantitativos en Economía y Gestión de la Universidad de Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción. La impedancia intraluminal multicanal combinada con pHmetría (IIM-pHmetría) es una técnica que aporta mayor información que la pHmetría en el diagnóstico de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), pero su coste es bastante mayor. Se necesitan estudios coste-efectividad que comparen ambas pruebas.

Objetivos. Realizar un estudio coste-efectividad de la IIM-pHmetría comparada con la pHmetría para el diagnóstico de ERGE en Pediatría.

Material y métodos. Análisis coste-efectividad del uso de la IIM-pHmetría para el diagnóstico de la ERGE comparada con la pHmetría, desde la perspectiva del financiador sanitario público. Se compararon los costes de ambas pruebas (precio de aparatos, software, fungibles, mantenimiento y personal) teniendo en cuenta la vida media de los equipos y las pruebas realizadas al año. Los costes evaluados fueron los directos y las unidades de coste euros del año 2015. El horizonte temporal fue de 10 años. Las pruebas al año se calcularon según las realizadas en 5 años (333). Análisis estadístico con Stata 13.

Resultados. Calculados los costes de la pHmetría y de la IIM-pHmetría, hallamos el coste incremental que supone el uso de la IIM-pHmetría frente a la pHmetría, que fue de 106,76 euros por cada prueba. Como primera medida de efectividad calculamos los casos adicionales detectados con IIM-pHmetría, que fue de 13,27%. Como segunda medida de efectividad incremental calculamos en cuántos de esos pacientes adicionales se realizó algún cambio en su tratamiento y mejoraron, que fue en el 6,15%. Por último, calculamos la ratio coste-efectividad incremental mediante la fórmula: $RCEI = (C1-C0) / (E1-E0)$, de manera que el financiador público tendría que pagar 872,31 euros por cada caso adicional y 1.882,35 euros por cada caso adicional con mejoría.

Conclusiones. Con los costes actuales IIM-pHmetría no es coste-efectiva en todos los pacientes con ERGE, pero sí podría serlo en determinados subgrupos (lactantes, pacientes con síntomas atípicos o con supresión ácida) en los que esta prueba presenta más rentabilidad diagnóstica.

P58. Lectura de impedanciometría intraluminal multicanal esofágica: variabilidad entre lectura manual y análisis automático. Povo Martín S, Díaz Molina G, Jovaní Casano C, Lucas García J, Pitarch Roca E. *Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Castellón.*

Objetivos. Para la detección del reflujo gastroesofágico (RGE) en pacientes pediátricos ha cobrado mayor importancia la impedanciometría intraluminal multicanal (MMI-ph) y es actualmente la técnica recomendada por la ESPGHAN. Sin embargo, el informe automatizado no es exacto y requiere la lectura manual del trazado. Esto requiere largo tiempo por parte del investigador. Nuestro objetivo será comparar los resultados de la lectura automática con los obtenidos en la lectura manual por un experto entrenado.

Material y métodos. Estudio observacional, transversal, realizado a partir de una muestra pacientes remitidos al servicio de Gastroenterología infantil, derivados de la consulta de neumología, alergia, otorrinolaringología o atención primaria, por presentar sospecha de síntomas atípicos (respiratorios) de RGE. Se les realizó MII-ph utilizando para el análisis automático de los resultados el software 'MMS Ohmega'. Posteriormente se compararon los resultados de este análisis con los de la lectura manual (realizada por un solo investigador) con el programa estadístico Stata 13. Para la concordancia entre variables cualitativas se utilizó el coeficiente de correlación kappa y entre variables cuantitativas coeficiente de correlación intraclase.

Resultados. Se estudiaron 13 pacientes, mediana de edad 10,2 años (rango 1,4 -13,4 años), niñas (46%). Procedencia: 8% ORL, 23% alergia, 23% neumología, 46% otros. Síntomas: 31% tos crónica, 15% laringitis de repetición, 15% disfonía, 31% asma difícil control, 31% hallazgos de RGE en fibroscopia. Datos del registro manual *versus* software expresados en mediana y rango: Numero de reflujos 53 (R: 10-81) *vs.* 57 (R:10-150), reflujo ácido 23 (1-54) *vs.* 27 (1-56), alcalino 13 (3-59) *vs.* 21 (4-120), índice de reflujo 2,2% (0,1-18%) *vs.* 2,2% (0,1-18,8%), reflujos proximales 16 (1-43) *vs.* 27 (1-87), tiempo de aclaramiento 12 s (9-18) *vs.* 10,8 s (7,6-12,6), índice de exposición al bolo 0,7% (0,07-1,16) *vs.* 0,7% (0,08-1,49). Índices de asociación a síntomas (medias y DE): SI 16% (DE 28) *vs.* 0,94% (DE 2,47), SSI: 2,3% (DE 3,6) *vs.* 0,27% (DE 0,68), SAP 35% (DE 47) *vs.* 0. El software diagnosticó un 30% de pacientes de RGE y la lectura manual un 15%. No había diferencias entre los porcentajes de ácido y no ácido. La lectura manual llevó una media de 2 horas y media por registro. Al comparar los valores obtenidos por el programa con los de la lectura manual, encontramos entre el número de reflujos un coeficiente de correlación intraclase de 0,76. El grado de acuerdo entre el diagnóstico de reflujo es de 84,6% con coeficiente de correlación Kappa 0,58 (moderado).

Conclusiones. Aunque la bibliografía disponible no es totalmente concluyente sobre el grado de concordancia entre la lectura manual y la automática, en nuestro estudio se objetiva que hay discordancias y que sigue siendo necesaria la lectura manual para una mejor valoración del trazado. Esta lectura requiere demasiado tiempo por parte del explorador. Sería necesario por parte de la empresa del software intentar mejorar los programas para disminuir el tiempo de interpretación para hacer más accesible el MMI-ph. La limitación de este estudio es el tamaño de la muestra, que habría que ampliar para poder corroborar estos datos.

P59. Determinación de los niveles de calprotectina fecal en niños sanos y análisis de su correlación con la edad. Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Plata Fernández C¹, Courel Grijalba A², Viada Bris JF¹, Rodríguez Manchón S¹, Jiménez Ortega AI³, García Salido A¹, Muñoz Codoceo RA¹ y Grupo de trabajo*. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Centro de Salud Goya. Madrid. ³Centro de Salud Nuestra Señora de Fátima. Madrid.

Objetivos. Determinar los niveles de calprotectina fecal (CF) en niños sanos, en la población pediátrica del área metropolitana de Madrid. Analizar la posible correlación entre la edad y los niveles de CF.

Material y métodos. Estudio multicéntrico, transversal y descriptivo que incluye a donantes voluntarios sanos de 0 a 18 años que acudieron a uno de los 4 centros de salud participantes para un control rutinario o para vacunación entre enero de 2015 y diciembre de 2016. Fueron criterios de exclusión la inmunodeficiencia, enfermedad gastrointestinal o autoinmune; ingesta de fármacos o síntomas gastrointestinales en los 15 o 30 días previos respectivamente; o hallazgo positivo en el estudio microbiológico. Se determinó el nivel de CF y se realizó coprocultivo, detección de parásitos, rotavirus y adenovirus en heces. Los datos se analizaron con el programa SPSS® Statistics versión 20.

Resultados. Se reclutaron 426 voluntarios y se excluyeron 31. Se incluyeron finalmente 395 sujetos con edades entre los 3 días y los 16,9 años (media 4,2 años, DE 4,7), distribuidos en 8 grupos de edad, siendo 204 niños (51,6%) y 191 niñas (48,4%). Los niveles de CF (media, mediana, P5 y P95) en cada grupo se muestran en la tabla. La CF no mostró una distribución normal, con valores más elevados en los menores de 6 meses. Se analizó la correlación entre la edad (días) y la CF (mg/g) mediante el coeficiente de correlación de Spearman, con un valor de -0,603 y significación bilateral de 0,000.

TABLA

| Edad | Sujetos | CF media (µg/g) | Percentil 10 (µg/g) | Percentil 50 (µg/g) (mediana) | Percentil 90 (µg/g) |
|--------------------|---------|-----------------|---------------------|-------------------------------|---------------------|
| < 1 mes | 43 | 344,3 | 156 | 303 | 620 |
| 1-6 meses | 64 | 424 | 76 | 325,5 | 993 |
| 6-12 meses | 46 | 167,7 | 30 | 63 | 488 |
| 12-24 meses | 42 | 217,7 | 30 | 97 | 533 |
| 2-4 años | 45 | 116,1 | 30 | 71 | 271 |
| 4-8 años | 64 | 89,1 | 30 | 46 | 163 |
| 8-12 años | 46 | 85,4 | 30 | 34,5 | 143 |
| 12-18 años | 45 | 45,2 | 30 | 30 | 75 |
| Total (0- 18 años) | 395 | 191,6 | 30 | 77 | 508,4 |

Conclusiones. Los valores de CF en niños sanos fueron superiores a la cifra considerada como patológica en adultos. Este aspecto fue más señalado en menores de 4 años y, sobre todo, en menores de 1 año. Se objetivó una correlación negativa con la edad. En base a esto parece necesario reconsiderar los niveles de CF patológicos en pacientes pediátricos de forma global y por franja etaria.

*Grupo de trabajo: Courel Grijalba A¹, Martín Peinador Y¹, Olmedo Castillo N¹, Galera Membrive C², Leal de Pedro E², García Martínez R², Morlán Sala A³, Corral San Millán MM³, Viña Simón E⁴, Real Rodríguez B⁵, Asensio Antón J⁶, Vilar Egea MP⁷, González Abad MJ⁸. ¹Pediatra de Atención Primaria; ²Diplomado Sanitario, enfermero de EAP. C. Salud Goya, Madrid. ³Pediatra de Atención Primaria. C. Salud Ibiza, Madrid. ⁴Pediatra de Atención Primaria. C. Salud Montesa, Madrid. ⁵Pediatra de Atención Primaria. C. Salud Daroca, Madrid. ⁶Jefe de Servicio de Análisis Clínicos y Microbiología; ⁷Residente de Análisis Clínicos; ⁸Especialista en Análisis Clínicos y Microbiología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

P60. Calprotectina fecal en niños de 0 a 18 años sanos. Relación con el peso, la talla y el índice de masa corporal. Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Plata Fernández C¹, Viada Bris JF¹, Martín Peinador Y², Domínguez Ortega G¹, García Salido A¹, Babelo Ruano I¹, Muñoz Codoceo RA¹ y Grupo de trabajo*. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Centro de Salud Goya. Madrid.

Objetivo. Los valores de calprotectina fecal (CF) pueden alterarse por factores como la edad, la alimentación o la antropometría. Algunos trabajos describen niveles superiores en los niños con mayor índice de masa corporal (IMC), aunque otras publicaciones posteriores no confirman estos resultados. Nuestro objetivo es analizar la correlación entre el peso, talla e IMC y el nivel de CF en niños sanos de 0 a 18 años de nuestro medio.

Material y métodos. Estudio transversal y descriptivo con voluntarios sanos de 0 a 18 años que acudieron a uno de los 4 centros de salud participantes para un control rutinario o para vacunación, de enero de 2015 a diciembre de 2016. Se excluyeron aquellos con ingesta de fármacos o síntomas gastrointestinales en los 15 o 30 días previos respectivamente, inmunodeficiencia, enfermedad gastrointestinal o autoinmune o hallazgo microbiológico positivo en la muestra. Se calculó el IMC y la desviación estándar (DE) de peso, talla e IMC para el sexo y edad. Se determinó el nivel de CF (kit Quantum Blue® Calprotectin Extended) y se realizó coprocultivo, detección de parásitos, rotavirus y adenovirus. Los datos se analizaron con el programa SPSS® Statistics versión 20.

Resultados. Se incluyeron 395 sujetos. La CF media fue 191,6 mg/g (IC 95 % 168,6-214,6), mediana 77,00 mg/g, amplitud intercuartil 246. El peso, talla e IMC se registraron en 383, 389 y 382 voluntarios respectivamente. Los resultados se muestran en la tabla. Se analizó la correlación de peso, talla e IMC en valores absolutos con la CF mediante el coeficiente de correlación de Spearman. En los 3 casos arrojó un valor negativo, con significación bilateral de 0,000 ($p < 0,05$), indicando una correlación negativa entre cada una de las 3 variables y la CF ($-1 < r < 0$). Asimismo, se estudió la correlación de la DE de talla, peso e IMC con la CF mediante el coeficiente de correlación de Spearman. La correlación entre la DE de la talla de cada paciente con el nivel de CF tuvo un valor negativo, con una significación bilateral de 0,015 ($p < 0,05$), lo que indicó una correlación negativa entre las variables ($-1 < r < 0$). Sin embargo, al analizar la relación de la DE de peso e IMC con la CF, el coeficiente de correlación de Spearman arrojó significaciones bilaterales $p > 0,05$, lo que sugiere ausencia de correlación entre dichas variables.

TABLA

| Variable | Sujetos (% del total) | Mínimo-máximo (rango) | Media (IC 95 %) | Mediana (amplitud intercuartil) | DE media (IC 95 %) | DE mediana (amplitud intercuartil) |
|----------|-----------------------|------------------------------------|--------------------------------------|---------------------------------|--------------------|------------------------------------|
| Talla | 383 (97,0 %) | 46-185 cm (139) | 94,2 cm (90,4 a 98) | 85,0 cm (0,6) | -0,3 (-0,4 a -0,1) | -0,3 (1,6) |
| Peso | 389 (98,5 %) | 2,2-73 kg (70,8) | 17,9 kg (16,4 a 19,6) | 11,8 kg (18,1) | -0,3 (-0,5 a -0,2) | -0,4 (1,3) |
| IMC | 382 (96,7 %) | 10,2-25,4 kg/m ² (15,2) | 16,4 kg/m ² (16,2 a 16,7) | 16,3 kg/m ² (3,1) | -0,2 (-0,4 a -0,1) | -0,365 (1,2) |

Conclusiones. Nuestros resultados sugieren que el peso y el IMC no influyen en los niveles de CF en niños sanos. La correlación negativa entre sus valores absolutos y la CF no se confirman al estudiar la DE de estas variables, por lo que dicho hallazgo puede deberse al factor de confusión edad. Se encuentra en nuestra muestra una correlación negativa entre la talla (en valores absolutos y en DE) y la CF. Este resultado no ha sido descrito previamente y debe confirmarse con nuevos estudios diseñados a tal fin.

*Grupo de trabajo: Courel Grijalba A¹, Martín Peinador Y¹, Olmedo Castillo N¹, Galera Membrive C², Leal de Pedro E², García Martínez R², Morlán Sala A³, Corral San Millán MM³, Viña Simón E⁴, Real Rodríguez B⁵, Asensio Antón J⁶, Vilar Egea MP⁷, González Abad MJ⁸. ¹Pediatra de Atención Primaria. ²Diplomado Sanitario, enfermero de EAP. C. Salud Goya, Madrid. ³Pediatra de Atención Primaria. C. Salud Ibiza, Madrid. ⁴Pediatra de Atención Primaria. C. Salud Montesa, Madrid. ⁵Pediatra de Atención Primaria. C. Salud Daroca, Madrid. ⁶Jefe de Servicio de Análisis Clínicos y Microbiología; ⁷Residente de Análisis Clínicos; ⁸Especialista en Análisis Clínicos y Microbiología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

P61. Calprotectina fecal en enfermedad celíaca: ¿hay correlación entre sus niveles y los hallazgos clínicos, serológicos e histológicos? Martínez Ibeas MA, Bacelo Ruano I, Rodríguez Manchón S, Palomino Pérez LM, Velasco Rodríguez-Belvis M, Viada Bris JF, Domínguez Ortega G, Muñoz Codoceo RA. *Servicio de Pediatría. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. Determinar los niveles de calprotectina fecal (CF) en pacientes con enfermedad celíaca (EC) al diagnóstico, así como a los 6 y 12 meses de instaurar dieta sin gluten (DSG), y buscar la posible correlación con los niveles de IgA antitransglutaminasa tisular (IgA anti-tTG), con la forma de presentación clínica y con el grado de lesión histológica en caso de haber precisado biopsia intestinal para el diagnóstico.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Se incluyen pacientes pediátricos diagnosticados de EC de diciembre de 2013 a mayo de 2017 en los que se había determinado CF al diagnóstico, a los 6 y a los 12 meses de DSG coincidiendo con los controles clínico-analíticos. Se excluyeron a los pacientes con afecciones intestinales que pudieran elevar la CF, considerando normal el valor de CF ≤ 50 mg/g. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS® versión 20.

Resultados. Se incluyeron 19 pacientes, 13 mujeres (68,4%) y 6 varones (31,6%) con edad media 7 años (1,13-16,15). 3 (15,8%) tenían antecedentes familiares de primer grado de EC. 3 (15,8%) tenían enfermedades asociadas. El 68,4% presentaba síntomas gastrointestinales al diagnóstico, los más frecuentes diarrea (52,6%), distensión abdominal (42,1%) y estancamiento ponderoestatural (42%). 6 (32%) precisaron (según criterios ESPGHAN año 2012) biopsia intestinal con clasificación Marsh: 15,79% grado 1, 10,53% grado 3a, 5,2% grado 3b. El 100% mejoró tanto clínica como analíticamente con DSG. En la muestra se observa correlación lineal positiva *al diagnóstico* entre CF y los niveles de IgA anti-tTG e IgG antipéptido deaminado de gliadina (IgG anti-DGP). El coeficiente de correlación de Spearman es respectivamente 0,7 (p-valor 0,001) y 0,67 (p-valor 0,002). En cambio, a los 6 y a los 12 meses de DSG, no se observa correlación lineal entre CF e IgA anti-tTG e IgG anti-DGP (coeficiente de correlación de Spearman $< 0,4$). En los pacientes con biopsia de nuestra muestra, se observa mayor nivel de CF en los que tienen afectación histológica más superficial (CF media Marsh 1 = 247 mg/g, CF media Marsh 3a = 127 mg/g, CF media Marsh 3b = 88 mg/g) sin diferencias estadísticamente significativas entre los 3 grupos (p-valor 0,6) con edades entre 7 y 16 años. Se comparan los niveles medios de CF en los pacientes con síntomas gastrointestinales frente a los que no los tienen, obteniendo niveles medios superiores en el primer grupo (p-valor 0,04). Se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los valores medios de CF al diagnóstico y a los 6 y 12 meses de DSG (p-valor $< 0,01$) con tendencia descendente.

Conclusiones. Existen pocos estudios sobre el papel de la CF en EC. En adultos no se ha encontrado correlación entre nivel de CF con nivel de anticuerpos, sintomatología y lesión histológica. En población pediátrica los resultados son coincidentes con este trabajo, salvo en la ausencia en nuestro caso de correlación entre el nivel de CF y el grado de afectación histológica. En nuestro estudio los niveles de CF al diagnóstico de EC se correlacionan con los niveles de IgA anti-tTG e IgG anti-DGP, así como con la presentación clínica. Los niveles descienden significativamente con DSG, lo que podría plantear un seguimiento menos invasivo en pacientes pediátricos, utilizando las heces junto con la clínica y en un futuro péptidos inmunogénicos del gluten como marcadores de adherencia a la dieta, aunque serían necesarios más estudios con mayor tamaño muestral.

P62. Análisis de las determinaciones de calprotectina fecal tras su implantación en nuestro hospital. Peña Sainz-Pardo, E, García Calatayud S, Martín Varillas JL, Palacios Sánchez M. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La calprotectina es una proteína presente principalmente en el interior de los neutrófilos y en menor medida los monocitos. El nivel de calprotectina fecal (CF) se considera un biomarcador de inflamación intestinal, constituyendo una importante herramienta para el diagnóstico diferencial de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII).

Material y métodos. Se analizan retrospectivamente los resultados de las muestras remitidas para determinación de CF desde julio-2014 hasta enero-2018 al único laboratorio público del Servicio de Salud que realiza dicha determinación. Se analizan edad, sexo, centros peticionarios, motivo de la primera petición, valor obtenido y diagnóstico final. Los resultados se expresan como media \pm DE para las variables con distribución normal, o como mediana (25-75 IQR) cuando no la tuvieron. El análisis estadístico se realizó con el software STATISTICA.

Resultados. Se realizaron 618 determinaciones de CF, correspondientes a 327 pacientes (un 57,8 % varones), con una edad media de $8,3 \pm 4,3$ años. El 77,1 % de las muestras procedían de la consulta de Gastroenterología Pediátrica, el 12,9 % de otros servicios hospitalarios y el 9,9 % de Atención Primaria (AP). Los motivos iniciales de petición de CF fueron: 42,2 % dolor abdominal, 26,0 % diarrea crónica, 17,7 % sangrado digestivo, 3,4 % pérdida de peso, 3,1 % anemia ferropénica y 1,2 % patología perianal. Un 70,3 % de los pacientes precisó una sola determinación para concretar su diagnóstico final. Las medianas del valor de la primera determinación de CF (mg/kg) según los diagnósticos finales fueron: colitis ulcerosa (CU) 1.685 (136-2.569), pólipos 1.106 (26-3.000), enfermedad de Crohn (EC) 354,8 (216-1.361), patología infecciosa 349,7 (0-715), colitis alérgica 138,7 (0-185), anemia ferropénica 71,1 (0-128), rectorragia autolimitada 60,6 (216-1.361), intolerancia lactosa (IL) y sobrecrecimiento bacteriano (SB) 34,8 (0-38), fallo de medro no orgánico 32 (0-61,2), enfermedad celíaca 30,5 (0-47), enfermedad perianal no EII 10,4 (0-0), colon irritable 0 (0-18) y dolor abdominal funcional 0 (0-0). Los diagnósticos finales en los pacientes tras una sola determinación de CF fueron trastornos gastrointestinales funcionales 50,9 %, IL y SB 5,6 %, rectorragia autolimitada 4,8 %, patología infecciosa 3,9 %, enfermedad perianal no EII 3,0 %, fallo de medro no EII 2,6 %, colitis alérgica 2,2 %, enfermedad celíaca 1,7 %, pólipos 1,3 %, anemia ferropénica 1,3 % y EII 1,3 % (0,8 % colitis ulcerosa y 0,4 % enfermedad de Crohn). Agrupados estos pacientes en menores y mayores de 4 años, no hubo diferencias significativas en los valores de CF en ambos grupos.

Conclusiones. A) En nuestra casuística, se solicitan pocas determinaciones de CF desde AP. B) Los valores de CF más elevados correspondieron a pacientes diagnosticados de CU (valores tres veces superiores a la EC), seguidos de los pólipos colónicos. Los cifras medias de CF en la EC y en la etiología infecciosa fueron similares. C) Las alteraciones en los valores de CF de etiología alérgica fueron inferiores a los obtenidos en la mayoría de patologías, a excepción los trastornos gastrointestinales funcionales, que en ningún caso presentaron alteraciones en las cifras de CF.

P63. Factores de riesgo asociados a gravedad y evolución de la pancreatitis en Pediatría. Martínez Camacho M¹, Zibetti S², Rosell Camps A², Riera Llodra JM², Álvarez Beltran M³, Cabello Ruiz V³. ¹Servicio de Pediatría Hospital Comarcal de Inca. ²Servicio Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. ³Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Materno-infantil Vall Hebrón. Barcelona.

Objetivos. Los estudios en población pediátrica sobre pancreatitis son escasos. El objetivo de nuestro trabajo ha sido analizar los factores asociados a criterios de gravedad y a cronicidad en el paciente pediátrico en nuestro medio.

Métodos. Estudio retrospectivo en pacientes menores de 15 años de edad, ingresados con pancreatitis desde enero de 2001 hasta diciembre de 2017. Se analizaron los factores asociados a gravedad: (1) leve si no hubo complicaciones ni fallo orgánico; (2) moderada si fallo orgánico inferior a 48 horas y/o complicaciones y (3) grave si fallo orgánico superior a 48 horas. También se valoró estancia, ingreso en unidad de cuidados intensivos (UCI) y su cronicidad. Se utilizaron los siguientes estadísticos: regresión múltiple, regresión logística, correlaciones parciales, correlaciones simples y Chi Pearson. Software STATA 12.1 (Texas, EEUU). Significación estadística $p < 0,05$.

Resultados. Ingresaron 34 pacientes diagnosticados de pancreatitis. De los criterios de gravedad de DeBanto analizados, no se asoció con pancreatitis grave la edad, el peso, la leucocitosis, el aumento de LDH ni la albúmina a las 48 horas. Tampoco tuvo relación con gravedad el sexo de los pacientes. La hiperglucemia con insulino terapia fue un factor con asociación independiente a gravedad ($p < 0,05$) y la fiebre al ingreso presentó una tendencia con la gravedad sin alcanzar significación estadística ($p = 0,09$). En cuanto a la asociación de pancreatitis grave con parámetros analíticos, se asoció con el aumento de la bilirrubinemia ($r = 0,52$; $p < 0,01$) y glicemia ($r = 0,56$; $p < 0,001$) al ingreso, e inversamente con el calcio a las 48 horas ($r = -0,81$, $p < 0,001$) del ingreso. Los niveles de amilasa y lipasa no se correlacionaron con la gravedad ni el pronóstico. No hubo asociación entre gravedad y hallazgos ecográficos ni en la colangioresonancia. La asociación gravedad y hallazgos tomográficos no alcanzó significación estadística ($p = 0,08$). Los hallazgos ecográficos se asociaron al aumento de la proteína C reactiva al ingreso (pseudor² = 1,6; $p < 0,05$). El uso de antibióticos se asoció a la gravedad de la pancreatitis aguda ($r = 0,48$; $p < 0,01$). La estancia tendía a ser mayor en presencia de inestabilidad hemodinámica ($r = 0,32$; $p = 0,056$) durante el ingreso y fue superior con los pacientes de menor edad ($r = -0,37$; $p < 0,05$). Las variables uso de antibioticoterapia ($r = 0,49$; $p < 0,05$) y nutrición parenteral ($r = 0,56$; $p < 0,01$) se asociaron de forma significativa a mayor estancia, así como la hipocalcemia al ingreso ($r = 0,52$, $p < 0,01$) y a las 48 horas ($r = 0,86$; $p < 0,01$). Tras el análisis de regresión múltiple no se observó asociación entre la estancia y los niveles de amilasa, lipasa, albúmina ni con marcadores de función hepática. Los ingresos en la UCI se relacionaron con la hipocalcemia inicial y las alteraciones en la tomografía. También se asociaron con la inestabilidad hemodinámica ($p < 0,05$). En la pancreatitis crónica con insuficiencia pancreática exocrina con pérdida de peso y malabsorción se observó una tendencia a más días de ingreso ($p0,089$ y $0,018$ respectivamente).

Conclusiones. Los criterios de riesgo de gravedad de DeBanto analizados se correlacionan escasamente con los hallados en nuestro estudio. Sí se correlacionaron con gravedad la hiperglicemia con insulino terapia y la hiperbilirrubinemia al ingreso. Se confirmó la hipocalcemia al ingreso y a las 48 horas como variable predictiva de la gravedad y del tiempo de estancia.

P64. Pancreatitis crónica genética con litiasis intraductal: estudio retrospectivo de manejo endoscópico y quirúrgico. Álvarez Beltrán M¹, Corral López R¹, Cabello Ruiz V¹, Núñez Ramos R¹, Zibetti S², Molera Bussoms C³, García-Puig R⁴, Segarra Cantón O¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático Pediátrico. Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. ²Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. ³Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ⁴Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Mútua de Terrassa.

Objetivos. La pancreatitis crónica (PC) en pediatría presenta múltiples etiologías, siendo las mutaciones genéticas, la causa más frecuente (70 %). Las más estudiadas son: PRSS1, SPINK1, CFTR y CTRC. Estos casos asocian atrofia, estenosis de Wirsung (W) y un mayor riesgo de litiasis intraductales. Nuestro objetivo fue describir los pacientes con pancreatitis genéticas y litiasis intraductales controlados en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de PC genética litiásica en nuestro centro entre 2010-2017. Se describieron: edad, sexo, clínica, exploraciones de imagen, estudio genético, tratamiento: médico, endoscópico y/o quirúrgico, y sus complicaciones.

Resultados. Se diagnosticaron 4 pacientes: 3 niños y 1 niña. La media de edad al diagnóstico fue de 6,75 años (rango 6-8). La clínica al diagnóstico fue en todos los casos dolor abdominal recurrente. La exploración inicial fue la ecografía que mostró calcificaciones y dilatación de W en todos ellos. En todos los casos se realizó colangiografía, uno tras estimulación con secretina. Todos los pacientes presentaron insuficiencia pancreática exocrina sin repercusión en la antropometría (IMC $-0,45_{DE}$) y requirieron enzimas pancreáticas y vitaminas. Todos requirieron dieta baja en grasa ajustada según tolerancia. Un paciente desarrolló, durante el seguimiento, insuficiencia pancreática endocrina. Realizamos 14 colangiografías retrogradas endoscópicas (CPRE), media 3,5 por paciente (rango 2-7). Todos los pacientes requirieron esfinterotomía y colocación de stent plástico, excepto 1 paciente que requirió stent mallado recubierto. Se consiguió retirada de la litiasis en 3/4 casos, uno mediante litotricia intrawirsung (Tabla). 10/14 (71 %) de las CPRE presentaron complicaciones: 4 pancreatitis aguda (PA), 2 obstrucciones de stent, 2 retiradas de stent por dolor, 1 migración de stent y 1 sepsis. La mitad de los pacientes requirieron intervención quirúrgica tras manejo endoscópico: 1 Puestow con buena evolución y 1 Puestow, neurolisis del plexo celíaco y posterior Whipple.

TABLA

| Caso | Mutaciones | CPRE |
|------|--|--|
| 1 | SPINK1: p.N34S CFTR: p.Val920Leu | 1. Esfinterotomía/stent 2. Stent/NO retirada de litiasis |
| 2 | CFTR: p.Leu997Phe CFTR: F508del | 1. Esfinterotomía/stent 2. Stent/retirada de litiasis |
| 3 | SPINK1: IVSI-37T > C SPINK1: p.N34S | 1. Esfinterotomía. NO wirsunografía 2. Stent 3. Reesfinterotomía/extracción litiasis con balón |
| 4 | CTRC: p.Gly60Gly SPINK1: p.N34S | 1,2. Esfinterotomía/extracción litiasis con balón NO efectiva 3. Litotricia intrawirsung/stent transestenosis 4. Recambio stent (2 m) 5. Recambio stent (3 m) 6. Stent mallado recubierto 7. Recambio stent (2 m) |

Conclusiones. Ante una PC litiásica, debería sospecharse la etiología genética. En nuestra serie, la mutación más frecuente fue la SPINK1 seguida de CFTR. El manejo endoscópico ha controlado, por el momento, la mitad de nuestros pacientes. Sin embargo, ha requerido recambios frecuentes del stent con complicaciones relevantes. Un abordaje quirúrgico debería plantearse ante la necesidad de CPRE repetidas.

P65. Factores de riesgo cardiovascular y síndrome metabólico en adolescentes obesos. Balboa Vega MJ, Sánchez Castilla MA, Cuadrado Caballero MC, Rivero de la Rosa MC, Bermúdez de la Vega JA, Argüelles Martín F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

Objetivo. Definir la prevalencia de síndrome metabólico (SM) en una población de obesos, según tres definiciones del mismo: *International Diabetes Federation* (IDF), Organización Mundial de la Salud (OMS) y *National Cholesterol Education Program's Adult Treatment Panel III* (ATP III).

Material y método. Estudio descriptivo transversal de cohorte de pacientes con sobrepeso u obesidad exógena ($IMC \geq 2DS$). Se incluirán como muestra a púberes que acudan durante seis meses a consultas externas, cuyos tutores den el consentimiento informado y que cumplan los siguientes requisitos: edad de 10 a 14 años, estadio de desarrollo puberal II a V de Tanner, ambos sexos y presenten sobrepeso ($IMC 25-29,9$) u obesidad ($IMC \geq 30$). Se miden variables cuantitativas (peso, talla, IMC,) factores de riesgo cardiovasculares "clásicos" (FRCV) (TA, perímetro abdominal, glucemia basal y tras SOG, insulinemia,, HOMA, triglicéridos, colesterol total y sus fracciones) y FRCV "emergentes" (homocisteína, ácido úrico, PCR, fibrinógeno, microalbuminuria, lipoproteína a) y variables cualitativas identificando la incidencia de SM según las tres definiciones del mismo IDF, OMS Y ATP III.

Resultados. Tras el análisis estadístico mediante regresión lineal simple y múltiple se integran 43 pacientes (29 varones y 14 mujeres). Se evalúan según los diferentes criterios de las tres definiciones de SM. Se obtienen los valores de los criterios a través de mediciones y determinaciones analíticas. Se diagnosticaron 11 pacientes (25,58%) de SM, teniendo en cuenta las tres definiciones, 7 mujeres y 4 hombres, incidencia de SM ATP-III 18,60%, OMS 18,60% y IDF 4,65%. La distribución por edades en varones fue: un chico de 10 años, uno de 13 y dos de 14 y en mujeres tres chicas de 13 años, tres de 14 años y una de 10 años. Aunque 8 pacientes cumplen criterios para la ATP III al igual que para la OMS, 3 pacientes diagnosticados por la OMS no presentan diagnóstico según la ATP III y viceversa. La incidencia por sexo según la OMS y la ATP III es mayor en mujeres. La IDF tan solo presenta diagnóstico en 2 mujeres, con lo cual no procede comparar incidencias por sexo. En cuanto a la identificación de FRCV clásicos la obesidad abdominal determinada por un perímetro de cintura (≥ 90), la incidencia en varones fue de 72,4% (21) y mujeres 78,6% (11), de ellos solo 2 varones y 6 mujeres cumplían criterios de SM según la ATP III. La alteración del metabolismo hidrocarbonado presentó una incidencia en mujeres de 28,57% (4/14) y varones 10,34% (3/29) según la ATP III y según la OMS de 42,86% (6/14) y 31,03% (9/29) respectivamente. Alteraciones lipídicas se identificaron en 5 varones (2 con criterios de SM según la ATP III) y 8 mujeres (5 con criterios de SM según ATP-III). HTA en 3 varones y 7 mujeres, con diagnóstico de SM en 4 chicas y 1 varón. Como FRCV "emergentes" se objetivó aumento de fibrinógeno en 89,6% de los pacientes, homocisteína en 3 varones, lipoproteína a en 5 mujeres, PCR en 19 pacientes y ácido úrico en 4 varones.

Conclusiones. Estos resultados ponen en evidencia la necesidad de unificar los criterios diagnósticos de SM. Por otra parte, parece más apropiado determinar el seguimiento de estos pacientes por la presencia individual de cada factor de riesgo y no por si quedan encuadrados o no en un diagnóstico de SM.

P66. Estudio de la mineralización en niños y adolescentes con distintos grados de obesidad. Juste Ruiz M, Cortés Castell E, García Avilés B, Sánchez Ferrer F, Gavilán Martín C, Nso Roca P, Carratalá Marco, F Rizo Baeza M. *Hospital Clínico Universitario San Juan. Alicante.*

Objetivo. Comprobar la situación de la mineralización ósea en una población de niños y adolescentes obesos y sus posibles diferencias en función del grado de obesidad.

Material y métodos. Se estudian los pacientes remitidos por obesidad a la Unidad de Nutrición, Crecimiento y Metabolismo. A todos ellos se les realiza una antropometría completa y un estudio de DXA. Las variables incluidas para el estudio fueron los índices antropométricos (IMC y *Z-score* del IMC), el contenido mineral óseo y la densidad mineral ósea y su *Z-score*. Se estratificaron los pacientes según el *Z-score* del IMC en tres grupos: sobrepeso ($1 < ZS\ IMC \leq 2$), obesos ($2 < ZSIMC \leq 3$) y muy obesos ($ZSIMC > 3$). Se realizó un análisis estadístico descriptivo y de correlación de variables mediante el programa SPSS 24.0. Considerando significación estadística para $p < 0,05$.

Resultados. Se incluyen 463 pacientes con una edad media 11,4 años (SD 2,8) y un intervalo entre 6,0 y 15,0 años. El 47,7% fueron niñas. El ZS del IMC medio fue 4,2. Entre los grupos de sobrepeso, obesos y muy obesos, no hubo diferencias significativas por sexo. Hay que destacar que únicamente una niña tenía un valor de *Z-score* de DMO < -2 y 3 niños y 3 niñas entre -2 y -1 . Los valores de todas las variables analizadas en el total de la muestra y por sexos figuran en la tabla. EL CMO y la densidad mineral ósea correlacionan con la edad con el ZS del IMC ($r\ 0,678$ y $0,722$).

TABLA

| Variable | Grupo total N = 463 | Niños 242 (52,3%) | Niñas 221 (47,7%) | p |
|--------------------------|------------------------|----------------------|----------------------|-------|
| DMO (g/cm ²) | 1,03 ± 0,12 | 1,03 ± 0,13 | 1,04 ± 0,12 | 0,358 |
| CMO (g) | 1988 ± 639 | 1.946 ± 656 | 2.027 ± 623 | 0,174 |
| Z S DMO | 1,25 ± 0,97 | 1,34 ± 0,99 | 1,16 ± 0,99 | 0,038 |
| Z S IMC | 3,1 ± 1,6 | 3,1 ± 1,7 | 3,1 ± 1,5 | 0,806 |

Conclusiones. En este estudio, no se observa ninguna alteración del contenido mineral óseo, ni densidad ósea medidos por DXA. Según estos resultados, el factor más influyente en la mineralización ósea es la edad y a mayor *Z-score* de IMC mayor es también la mineralización ósea en niños con sobrepeso y obesidad. Quizás residir en el área mediterránea haya influido en los resultados.

P67. Influencia de conocimientos y actitudes alimentarias de padres en la calidad de la dieta y adecuación alimentaria en preescolares. Martín López LI¹, Romanos Nanclares A², Oliver Olid A¹, López de Mesa R¹, Zazpe I^{2,3}, Santiago S², Gea A², Martín-Calvo N³. ¹*Departamento de Pediatría. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.* ²*Departamento de Nutrición y Farmacia,* ³*Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública. Universidad de Navarra, Pamplona.*

Introducción. La evidencia epidemiológica muestra una creciente prevalencia de inadecuación en la ingesta de micronutrientes en preescolares españoles y, como tal, un aumento de la preocupación para la salud pública. Se conocen factores relacionados con los hábitos alimentarios de los niños como son el conocimiento y actitudes alimentarias de los padres.

Objetivos. Buscar una posible asociación entre los conocimientos y actitudes alimentarias de los padres y el riesgo de inadecuación en la ingesta de micronutrientes y la calidad de la dieta en niños entre 4-6 años participantes del proyecto SENDO (seguimiento de escolares navarros para un desarrollo óptimo).

Materiales y métodos. Evaluamos a 149 preescolares navarros cuyos padres habían completado un cuestionario semicuantitativo de frecuencia de consumo de alimentos. Calculamos la ingesta de 19 micronutrientes y la probabilidad de inadecuación empleando el método de los puntos de corte de las EAR (*EAR cut-point*). Desarrollamos dos *scores* independientes para evaluar los conocimientos y las actitudes de alimentarias y evaluamos la asociación entre las puntuaciones obtenidas por los padres en estos *scores* y la adhesión a la dieta Mediterránea además del riesgo de inadecuación a la ingesta de más de 3 micronutrientes usando modelos de regresión logística. Además, evaluamos la relación entre las 2 *scores* y la adhesión a la dieta Mediterránea usando modelos de regresión lineal múltiple.

Resultados. Un mayor nivel de conocimientos alimentarios de los padres se asocia a un menor riesgo de inadecuación en la ingesta de micronutrientes en comparación con la categoría de referencia del *score* (*adjusted* OR 0,43, 95% CI 0,19, 0,97, *P for trend*).

Conclusiones. Existe una asociación positiva entre los conocimientos alimentarios de los padres y la adhesión de la dieta mediterránea en una muestra de niños entre 4-6 años.

P68. Niños malos comedores y sus familias: la visión del pediatra. Fernández de Valderrama Rodríguez A¹, Cañedo Villarroya E², Hernández Frutos E³, Parejo Díaz P⁴, Martínez Díaz S¹, Rodríguez Alonso M⁵. ¹Hospital Universitario de Burgos. ²Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ³Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ⁴Centro de Salud Virgen de la Concha. Zamora. ⁵Centro de Salud San Juan de La Cruz. Pozuelo de Alarcón, Madrid.

Objetivo. Conocer la opinión del pediatra en sobre los pacientes “malos comedores”: frecuencia de consultas, sensación subjetiva sobre la preocupación familiar y su repercusión, manejo habitual de estos pacientes y conocimiento de la patología.

Método. Estudio realizado durante mayo 2016 y octubre de 2017, en el que se realizaron encuestas a pediatras cuyo lugar de trabajo fue atención primaria (AP) y atención especializada (AE) en sección de Gastroenterología y Nutrición. Las encuestas fueron anónimas y voluntarias, y se realizaron tanto en papel impreso como en formato online. La encuesta consta de un total de 20 preguntas con respuesta múltiple. Se utilizó programa SPSS para análisis estadístico.

Resultados. Respondieron un total de 211 pediatras (102 AP y 109 AE). De forma global el 74,9 % considera que los pacientes “malos comedores” son atendidos de manera frecuente en su consulta (AP 62,8 % vs. AE 86,2 % $p < 0,05$). Aunque el 91 % considera que es muy importante el abordaje psicológico a los padres, solo un 46,9 % les aconseja valoración profesional (36,3 % AP vs. 56,9 % AE, $p < 0,05$). En general el 95,3 % considera que la preocupación de los padres es excesiva respecto a otros motivos de consulta y el 74,8 % que esa preocupación es el principal motivo de derivación al especialista (56,4 % AP vs. 91 % AE). El 88 % considera que este problema se relaciona con ansiedad/ depresión en los padres y madres, el 44 % afirma sentirse especialmente incómodo por grado de nerviosismo familiar y el 46 % considera que las familias se encuentran poco o nada satisfechos al salir de las consultas. El 91,6 % opina que el nivel de preocupación suele ser mayor en la madre que en el padre, el 93,3 % considera que la madre se encarga principalmente de alimentar a estos pacientes y el 91 % lo considera origen de enfrentamientos en la pareja. En cuanto al manejo médico, un 55 % considera que el abordaje psicológico prevalece sobre el estado nutricional del paciente, y el 91,5 % evita en lo posible dispositivos de alimentación artificial. Solamente un 6,7 % pautan habitualmente estimulantes del apetito. El 63 % consideran que habría que disponer de más tiempo en consulta para este tipo de pacientes. En cuanto a los criterios diagnósticos de este trastorno solo afirman conocerlos el 61 % (46,1 % AP vs. 75,2 % AE $p < 0,05$) y poder enumerarlos el 42,2 %.

Conclusiones. Según los pediatras de AP y AE los niños malos comedores son un motivo frecuente de consulta que asocia preocupación excesiva de los padres y genera ansiedad familiar. El nivel de ansiedad puede dificultar tanto la labor asistencial del pediatra como la satisfacción de las familias en relación a la valoración médica. La madre parece ser la principal responsable de la alimentación de los niños y su nivel de preocupación impresiona de ser mayor. En el manejo suele evitarse tanto medicación como soporte nutricional artificial. A pesar de ser una patología frecuente, solo la mitad de los pediatras conoce ampliamente los criterios diagnósticos de este trastorno.

P69. Dificultades y trastornos de la conducta alimentaria del niño pequeño en una unidad de referencia: abordaje integral y tratamiento específico. Rodríguez Manchón S¹, Babelo Ruano I¹, Martínez Ibeas MA¹, Sanz Herrero B², González González F³, Cañedo Villaroya E¹, Muñoz Codoceo RA¹, Pedrón Giner C¹. ¹Sección de Gastroenterología y Nutrición, ²Servicio de Psiquiatría y Psicología, ³Servicio de Rehabilitación-Atención Temprana. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Describir el abordaje de los pacientes derivados a una unidad de referencia de trastornos de la conducta alimentaria (TCA) del niño pequeño durante 1 año.

Material y métodos. Estudio descriptivo realizado entre enero y diciembre de 2017 en una unidad de referencia de TCA del niño pequeño en la Comunidad de Madrid, integrada por pediatras especialistas en Nutrición Infantil, Logopedia y Psicología Infantil. Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de TCA, dificultades o problemas con la alimentación en este periodo. De acuerdo a la nomenclatura definida por Kerzner se catalogaron como TCA aquellos con repercusión emocional, orgánica o nutricional. El análisis de los datos se realizó usando el programa SPSS® versión 20.

Resultados. Se incluyeron 161 pacientes, de los que 2 (1,3%) fueron catalogados como percepción errónea de los padres respecto a la alimentación, 44 (27,3%) como dificultades de la alimentación y 115 (71,4%) como TCA. Los subtipos diagnósticos dentro de los TCA fueron: 38 (33%) secundario a patología orgánica, 26 (22,6%) problemas de masticación, 16 (13,9%) aversión sensorial, 11 (9,6%) apetito limitado, 8 (6,9%) ingesta selectiva, 8 (6,9%) secundarios a lactancia materna prolongada, 6 (5,2%) miedo a comer y 2 (1,7%) alteraciones de la homeostasis. Del total de pacientes valorados 152 (94,4%) continúa seguimiento tras la primera consulta. Cuarenta y cuatro (27,3%) reciben únicamente consejos y pautas alimentarias y 117 (72,6%) reciben tratamiento específico: 48 (29,8%) son derivados a Logopedia, 16 (9,9%) son remitidos a Psicología Infantil y 53 (32,9%) a ambos. En 47 (29,2%) se realiza prueba terapéutica con estimulante del apetito. Precisan soporte enteral con dieta polimérica pediátrica (DPP) 34 (21,1%): por vía oral en 16 (47%), por sonda nasogástrica en 7 (20,6%) y gastrostomía en 11 (32,3%). Solo se realiza nueva indicación en 5 pacientes, todos ellos por vía oral. En cuanto al tratamiento según el subtipo diagnóstico, todos los TCA secundarios a patología orgánica precisan tratamiento: 60,5% por parte de Logopedia y Psicología y 28,9% por Logopedia. Todos los TCA con problemas de masticación reciben tratamiento por parte de Logopedia y todos los TCA con ingesta selectiva son derivados a Psicología.

Conclusiones. La mayoría de los pacientes continúan seguimiento tras una primera valoración, incluso los diagnosticados como dificultades de la alimentación. Este hecho podría atribuirse a la necesidad de evaluar la respuesta a las pautas o tratamientos indicados. Un porcentaje significativo de nuestros pacientes recibe, además, tratamiento específico (Logopedia y/o Psicología), probablemente por una evolución desfavorable previa o una mayor complejidad de los problemas que hubiesen justificado la necesidad de derivación a una unidad de referencia.

P70. Dificultades y trastornos de la conducta alimentaria del niño pequeño en una unidad de referencia: características clínicas, antropométricas y analíticas. Bacelo Ruano I, Rodríguez Manchón S, Martínez Ibeas MA, Gochi Valdovinos A, Velasco Rodríguez-Belvis M, Cañedo Villaroya E, Muñoz Codoceo RA, Pedrón Giner C. *Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. Describir las características de los pacientes derivados a una unidad de referencia de trastornos de la conducta alimentaria (TCA) del niño pequeño durante 1 año.

Material y métodos. Estudio descriptivo realizado entre enero y diciembre de 2017 en una unidad de referencia de TCA del niño pequeño en la Comunidad de Madrid. Se revisaron retrospectivamente las características epidemiológicas, clínicas, antropométricas y analíticas de los pacientes diagnosticados de TCA, dificultades o problemas con la alimentación en este periodo. De acuerdo a la nomenclatura definida por Kerzner se catalogaron como TCA aquellos con repercusión emocional, orgánica o nutricional. La valoración antropométrica se realizó midiendo peso (P), talla (T) y perímetro cefálico (PC) en < 5 años, y obteniendo las desviaciones estándar (DE) de acuerdo a las gráficas de la OMS. Se consideró desnutrición aguda como P/T o IMC < -2 DE y desnutrición crónica T/edad < -2 DE. El análisis de los datos se realizó usando el programa SPSS® versión 20.

Resultados. Se incluyen 161 pacientes, 101 (62,7%) varones. La mediana de edad en la 1ª consulta fue de 29,3 meses (rango 3,1-121,1), la de inicio de los problemas de alimentación de 6 meses (0-94) y la de tiempo de evolución de 20,5 (1,3-121). Presentaban patología orgánica de base 84 niños (52,2%). Del total de pacientes valorados, 2 (1,3%) fueron catalogados como percepción errónea, 44 (27,3%) como dificultades de la alimentación (DA) y 115 (71,4%) como TCA. Los padres referían repercusión pondero-estatural en 67 (41%) y en 127 (78,9%) rechazo de la ingesta: frontal en 107 (84,3%) y pasivo en 20 (15,7%). Se objetivan datos de aversión sensorial en 68 (42,2%). Otros hallazgos frecuentes fueron: texturas inadecuadas para su edad en 96 (59,6%), ingesta disminuida en 90 (55,9%), comidas conflictivas en 83 (51,6%), duración prolongada de las mismas (> 30 minutos) en 64 (39,7%) y náuseas/vómitos autoinducidos o anticipatorios en 58 (36%). Veinte (12,4%) habían recibido suplementos vitamínicos y/o hierro oral y 58 (36,02%) suplementos de dieta polimérica pediátrica (DPP): 36 (62%) por vía oral, 11 (19%) por sonda nasogástrica y 11 (19%) por gastrostomía. 114 (70,8%) presentaron un estado nutricional normal, 16 (9,9%) desnutrición aguda, 23 (14,3%) desnutrición crónica, 5 (3,1%) retraso de talla y 3 (1,9%) sobrepeso. De los pacientes diagnosticados de TCA, 74 (64,3%) no presentaban repercusión nutricional. En 67 (41,6%) se solicitaron pruebas complementarias, 76% de ellas analítica sanguínea: 19 (28,3%) en el grupo de DA y 48 (71,6%) en el de TCA. De ellas 21 (41,2%) tenían alteraciones: 17 (81%) en pacientes con TCA y 4 (19%) en DA. Las más frecuentes fueron: prealbúmina y proteína fijadora del retinol bajas en 12, ferropenia en 10, déficit de vitamina D y B₁₂ en 6.

Conclusiones. La mayoría de los pacientes diagnosticados de TCA en nuestra muestra presentan un estado nutricional normal, lo que apoya el hecho de que este diagnóstico no se basa solo en la afectación antropométrica, sino también en la repercusión conductual y emocional asociadas. Un porcentaje significativo recibía soporte nutricional previo, lo cual puede influir en estos resultados. No siempre es necesaria la realización de analítica sanguínea rutinaria, debiendo individualizar su indicación en pacientes con mayor afectación en los cuales la repercusión analítica es más frecuente.

P71. Dificultades y trastornos de la conducta alimentaria del niño pequeño secundarios a patología orgánica en una unidad de referencia. Babelo Ruano I¹, Rodríguez Manchón S¹, Martínez Ibeas MA¹, Cañedo Villarroya E¹, González González F², Sanz Herrero B³, Muñoz Codoceo RA¹, Pedrón Giner C¹. ¹Sección de Gastroenterología y Nutrición, ²Servicio de Psiquiatría y Psicología, ³Servicio de Rehabilitación-Atención Temprana. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Describir las características de los pacientes diagnosticados de dificultades de alimentación (DA) o trastorno de la conducta alimentaria (TCA) secundario a patología orgánica en una unidad de referencia.

Material y métodos. Estudio descriptivo realizado entre Enero y Diciembre de 2017 en una unidad de referencia de TCA del niño pequeño en la Comunidad de Madrid, integrada por pediatras especialistas en Nutrición Infantil, Logopedia y Psicología Infantil. Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de TCA, dificultades o problemas con la alimentación secundarios a patología orgánica en este periodo. De acuerdo a la nomenclatura definida por Kerzner se catalogaron como TCA aquellos con repercusión emocional, orgánica o nutricional. En pacientes con pluripatología, se seleccionó como patología orgánica principal aquella que condicionaba en mayor medida el problema de la conducta alimentaria. La valoración antropométrica se realizó midiendo peso (P), talla (T) y perímetro cefálico (PC) en < 5 años, y obteniendo las desviaciones estándar (DE) de acuerdo a las gráficas de la OMS. Se consideró desnutrición aguda como P/T o IMC < -2 DE y desnutrición crónica T/Edad < -2 DE. El análisis de los datos se realizó usando el programa SPSS® versión 20.

Resultados. El número total de pacientes valorados en la unidad fue de 161. Presentaban patología orgánica de base 84 (52,2%), de los cuales se incluyeron finalmente en el estudio 41 (48,8%), que son los que tenían problemas de la conducta alimentaria secundarios a su patología. Treinta y ocho fueron (92,7%) TCA y 3 (7,3%) DA. Eran varones 22 (53,7%). La mediana de edad en la 1ª consulta fue de 22,3 meses (rango 3,1-91,2), la de inicio de los problemas de alimentación de 1 mes (0-34) y la de tiempo de evolución de 18,3 meses (2,4-91,2). Las patologías más frecuentes fueron: prematuridad en 6 (14,6%); patología digestiva en 5 (12%); retraso psicomotor y cardiopatía en 4 (9,7%); atresia esofágica, cromosomopatía y alergia en 3 (7,3%). Habían recibido en algún momento suplementos de dieta polimérica pediátrica (DPP) 27 (65,9%): 9 (33,4%) por vía oral, 7 (25,9%) por sonda nasogástrica (SNG) y 11 (40,7%) por gastrostomía. 23 (56%) presentaban estado nutricional normal, 4 (9,8%) desnutrición aguda, 12 (29,3%) desnutrición crónica y 2 (4,9%) retraso de talla. Se realizaron pruebas complementarias en 10 (24,4%), un 50% analítica sanguínea con alteraciones solo en 1 caso. Once (26,8%) precisaron tratamiento por Logopedia, 4 (9,7%) por Psicología y 22 (53,7%) por ambos. En 24 (58,5%) se mantuvo o inició soporte enteral con DPP.

Conclusiones. Más de la mitad de los pacientes valorados presentaron patología orgánica de base y en aproximadamente la mitad esta se relacionó con el desarrollo de los problemas de alimentación. A pesar de que en la mayoría el inicio de DA o TCA fue precoz, el tiempo de evolución hasta la primera valoración fue superior a un año. Más de la mitad de los pacientes habían recibido o se encontraban recibiendo soporte enteral con DPP en el momento de la primera consulta, lo que puede justificar el hecho de que la mayoría de ellos presentara un estado nutricional normal. La mayoría de los pacientes precisaron tratamiento específico multidisciplinar, probablemente por la mayor complejidad de estos pacientes y la inadecuada evolución con tratamientos previos.

P72. Programa de mejora de hábitos alimentarios para niños de 4 a 12 años basado en el método del nutriplato. Termes Escalé M, Egea Castillo N, Gutiérrez Sánchez A, García Arenas D, Martínez Chicano D, Arcos Machancoses JV, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. Los hábitos alimentarios de la población española se han distanciado del modelo saludable, basado en la dieta mediterránea, afectando a la población infantil. Esto, junto con un estilo de vida más sedentario repercute en la salud, causando sobrepeso y obesidad, entre otras enfermedades metabólicas. El presente programa pretende mejorar los hábitos alimentarios y potenciar la dieta mediterránea (DM) en los niños de 4 a 12 años a través de la educación nutricional con la ayuda de la herramienta del Nutriplato, y además prevenir y/o revertir el sobrepeso y obesidad en la población incluida.

Material y métodos. Se incluirán 1.000 niños de entre 4 y 12 años del entorno del Hospital Sant Joan de Déu con o sin patología nutricional o digestiva. El programa del Nutriplato consistirá en 3-5 visitas de educación dietética – nutricional con dietistas-nutricionistas, mediante un plato de medidas reales (Nutriplato) y una guía didáctica de alimentación saludable, además de una visita de control telefónica y un taller práctico. El período de seguimiento será de un año, con posibilidad de alargar hasta los 18 meses. En las diferentes visitas se recogerán datos antropométricos, de composición corporal y de hábitos alimentarios (mediante el Cuestionario Kidmed y recordatorio de 24 h), además de realizar educación dietética nutricional.

Resultados. Hasta el momento, se han incluido 175 niños (edad media de 8,5 años, 46,9% niños). El 28,6% de los participantes presentaban sobrepeso u obesidad, el 69,1% normopeso y el 2,3% bajo peso. En cuanto a los hábitos alimentarios, un 53,1% de los niños tenían una DM óptima (según Cuestionario Kidmed). Dentro de este grupo un 62,4% cumplían las recomendaciones de ingesta de verdura al día (2 raciones/día) pero solo un 15,1% cumplían las de fruta (3 raciones/día). La ingesta media de frutas era del $1,2 \pm 0,9$ raciones/día y la de verdura de $1,2 \pm 0,7$ raciones/día. En cuanto al consumo de pescado un 78,9% de la muestra reportó consumirlo unas 293 veces/semana, pero solo un 54,3% consumía pescado azul al menos 1 vez/semana. Del mismo modo, solo un 28% consumía frutos secos unas 2-3 veces/semana. No se encontraron diferencias en la valoración del Cuestionario Kidmed en función del sexo ($p = 0,315$), pero sí en función del índice de masa corporal ($p = 0,040$). Concretamente, solo el 38% de aquellos participantes que presentaban sobrepeso u obesidad tenían una DM óptima, frente al 64,3% en aquellos con normopeso. Únicamente el 4% de los participantes con sobrepeso u obesidad y el 9,1% de aquellos con normopeso cumplían la recomendaciones de fruta. En cuanto a la verdura, solo un 38% de los participantes con sobrepeso u obesidad y un 37,2% del grupo normopeso tenían una ingesta adecuada. En ninguno de los casos se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre grupos.

Conclusiones. Los resultados preliminares muestran la necesidad de llevar a cabo estrategias para fomentar una alimentación saludable en la población infantil, durante las etapas de la vida en que se establecen los hábitos alimentarios que perdurarán hasta la edad adulta.

P73. Efecto de la intervención dietética y de actividad física personalizadas en valores antropométricos y bioquímicos de niños y adolescentes con obesidad. Padilla B^{1,2}, Grattarola P^{1,2}, Cordellat A³, García-Lucerga C⁴, Crehuá-Gaudiza E^{1,2}, Núñez F^{1,2,5}, Blasco-Lafarga C³, Martínez-Costa C^{1,2,5}.

¹Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA, Valencia. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia. ³Departamento de Educación Física y Deportes. Facultad de Ciencias de la Actividad Física y el Deporte. Universitat de València. ⁴Departamento de Fisioterapia. Facultad de Ciencias de la Actividad Física y el Deporte. Universitat de València. ⁵Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología. Facultad de Medicina. Universitat de València.

Objetivos. La obesidad infantil supone un problema grave que se debe abordar con urgencia (OMS 2016). La reducción de la actividad física, junto con la ingesta excesiva y/o desequilibrada conduce al desequilibrio energético que desencadena la obesidad infantil. El objetivo del presente trabajo es valorar la respuesta nutricional tras cuatro meses de intervención personalizada mediante actividad física reglada y asesoramiento dietético en un estudio piloto en escolares y adolescentes con obesidad.

Material y métodos. Se incluyeron 10 pacientes (4 niñas) entre 8 y 14 años ($10,7 \pm 2$) con obesidad. La intervención dietética se realizó con una frecuencia mensual y la actividad física personalizada se desarrolló durante dos horas semanales a lo largo de 16 semanas. Se registraron los siguientes parámetros antes y después de la intervención: 1) Antropométricos: peso, talla, circunferencia de la cintura, perímetro braquial y pliegues tricípital y subescapular; porcentaje de grasa corporal mediante densitometría (DEXA) y mediante ecuaciones a partir de las medidas de los pliegues; e índice de masa corporal (IMC). Se definió como obesidad z IMC ≥ 2 DE; 2) Bioquímicos: lípidos, glucosa, insulina, hemoglobina glicada y proteína C reactiva; se calculó el índice HOMA (*Homeostatic Model Assessment*). Los datos obtenidos se analizaron estadísticamente con el programa R.

Resultados. Tras la intervención personalizada se produjo una disminución de los *z-scores* de todos los parámetros antropométricos estudiados, siendo esta significativa en todas las variables excepto en la circunferencia de la cintura y en el perímetro braquial. Cabe destacar la reducción de casi 0,4 puntos de media del *z* IMC, pasando a estar después de la intervención por debajo de 3. También se reflejó una mejora a nivel de composición corporal, con una disminución del porcentaje de masa grasa estadísticamente significativa. En cuanto a los parámetros bioquímicos, no se observaron cambios estadísticamente significativos en ninguno de los valores analizados. Sin embargo, cabe mencionar la disminución del índice HOMA de 6,8 a 5 y de la proteína C reactiva de 4,8 a 2,1 mg/L.

Conclusiones. El programa de actividad física dirigido e implementado a lo largo de 4 meses en combinación con una intervención dietética activa ha demostrado ser eficaz en la mejora del estado nutricional de pacientes con obesidad infantil, ejerciendo un impacto tanto a nivel antropométrico como bioquímico. Teniendo en cuenta la importancia de las co-morbilidades asociadas a esta patología así como su elevada prevalencia, la implementación de programas dirigidos a modificar el estilo de vida de la población pediátrica hacia hábitos más saludables promete ser una herramienta efectiva en el tratamiento de la obesidad infantil y en la prevención de sus complicaciones.

P74. Consumo de arroz y estimación de exposición al arsénico inorgánico derivado del mismo en población infantil española. Rizo Pascual JM¹, Riesco López JM², Batista Ferreira RA¹, González de Zárate Lorente A¹, Serrano I³, Cañete Díaz A¹. ¹*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes, Madrid.* ²*Departamento de Ap. Digestivo. Clínica Universitaria de Navarra. Madrid.* ³*Asociación de Celíacos de Madrid.*

Objetivo. Estimar la ingesta de arroz en población infantil española y secundariamente la exposición al arsénico inorgánico (AS-i) en población infantil general.

Material y método. Basándonos en la encuesta nacional realizada por la AECOSAN (proyecto ENALIA), obtuvimos los datos de consumo de arroz para cada grupo de edad: menores de 3 años, de 4 a 9 años y de 10 a 18 años. Se infirió la ingesta de arroz (consumo en gramos/día per cápita en cada subgrupo etario) de manera similar al reciente estudio de la FDA (2016). Se dividió el consumo obtenido mediante registros de 24 horas entre el peso medio (Carrascosa 2010) para cada edad. Las referencias empleadas para el arsénico inorgánico (As-i) en arroz del mercado nacional corresponden a las publicadas recientemente en arroz comercializado en la Península Ibérica.

Resultados. El consumo medio de arroz en la población general para el grupo de 12 a 35 meses es de una media de 0,54 g/kg peso corporal (kg pc)/ día (d), para el grupo de 4 a 9 años es de 0,56 g/kg pc/d y para el grupo de mayor edad de la media es de 0,25 g/kg pc/d. Esto supone una exposición en el grupo de menor edad de 38,83 ng/kg pc/d de As-i (95,69 ng/kg pc/d aplicando los valores máximos de As-i); para el grupo intermedio sería de 40,14 ng/kg pc/d (98,94 ng/kg pc/d) y para el mayor de 17,88 ng/kg pc/d (44,076 ng/kg pc/d de As-i). Sin embargo, cuando estudiamos los grandes consumidores (con consumo en P95 de arroz) la exposición el grupo de menor edad es de 277,96 ng/kg pc/d con valores de As-i intermedios (685,11 con niveles máximos de As-i en arroz); para el grupo de 4 a 9 años de 266,95 ng/kg pc/d (657,98) y para el de mayores de 121 ng/kg pc/d (298,24)

Conclusiones. El consumo de arroz en la población infantil española es similar al de otras poblaciones (EE.UU.). En percentiles altos de consumo (5 % de la población general) si empleamos las cifras máximas detectadas en arroz peninsular, podría considerarse que existe un riesgo derivado de la exposición dietética de manera crónica al As-i procedente del arroz, por encima del rango considerado seguro de consumo (300-8.000 ng/kg pc/día), sin tener en cuenta otras fuentes de exposición al mismo como pueden ser la leche y los derivados lácteos por su frecuencia de consumo.

P75. Recomendaciones de bebidas vegetales para los errores innatos del metabolismo intermediario de las proteínas y aminoácidos. Vitoria Miñana I¹, Arias Jordá T², Correcher Medina P¹.

¹Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital La Fe. Valencia. ²Centro de Salud Alcasser. Valencia.

Objetivos. El tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo de las proteínas (aminoacidopatías, trastornos del ciclo de la urea y acidemias orgánicas) incluye limitar el aporte de proteínas, usando frutas y verduras y alimentos hipoproteicos manufacturados, entre los que se incluyen las bebidas vegetales (BV), junto con aporte energético adecuado. El objetivo es comprobar la idoneidad de las BV en el manejo nutricional en los errores innatos del metabolismo de las proteínas.

Material y métodos. Se revisa la composición de 172 marcas de BV comercializadas en España (54 bebidas de soja, 24 de arroz, 22 de almendras, 31 de avena, 8 de horchata de chufa, 6 de coco, 12 miscelánea y 15 BV mixtas). Los datos se obtuvieron a partir de la composición referida en las etiquetas nutricionales del envase o de la página Web del producto comercial.

Resultados. Las BV con menor contenido proteico medio (g prot./100 ml) son las de arroz ($0,3 \pm 0,2$) y las de coco ($0,2 \pm 0,2$) seguidas de las horchatas de chufa ($0,6 \pm 0,1$), bebidas misceláneas y mixtas. Las BV con mayor contenido proteico son las bebidas de soja ($3,1 \pm 0,4$). Las bebidas de avena ($0,9 \pm 0,3$) y de almendras ($0,8 \pm 0,3$) tienen una concentración media intermedia. Las bebidas más calóricas (Kcal/100 ml) son las horchatas de chufa ($70,0 \pm 21,4$) y de arroz ($56,8 \pm 6,3$) y las menos calóricas las de coco ($33,8 \pm 15,1$). Las bebidas con mayor contenido en carbohidratos (g/100 ml) son las de arroz ($11,5 \pm 1,5$) y horchatas ($11,3 \pm 4,7$). Las BV con mayor aporte de lípidos (g/100 ml) son las de almendras ($2,0 \pm 0,6$) y las de menor aporte son las de arroz ($0,9 \pm 0,1$). Las BV más útiles en EIMP son las de arroz por su menor contenido proteico y mayor aporte calórico a expensas de carbohidratos. Su concentración no es uniforme. Así, 7 de las 24 marcas contienen $> 0,5$ g prot./100 ml. Además, no es una bebida completa nutricionalmente y por su mayor contenido energético y menor proteico han causado kwashiorkor en lactantes. Las bebidas de coco son hipoproteicas, pero menos aconsejables por su menor contenido calórico y mayor porcentaje de ácidos grasos saturados. Las bebidas de soja se desaconsejan por su elevado contenido proteico. Las horchatas, bebidas de almendras y de avena contienen cantidades intermedias de proteínas por lo que pueden ser útiles en algunos casos. Todas las BV aportan excesivos azúcares mono y disacáridos sin aporte de lactosa y lípidos vegetales sin suplementos de DHA. La mayoría de BV no están suplementadas por lo que no son comparables a productos comercializados exentos de proteínas y con aporte de sales minerales, vitaminas, ácidos grasos esenciales y DHA.

Conclusiones. 1) No hay ningún tipo de BV cuya composición sea nutricionalmente adecuada. 2) La mayoría de BV no están suplementadas en vitaminas y minerales. 3) Las BV más útiles en los errores innatos del metabolismo de las proteínas como complemento hipoproteico de uso ocasional son las de arroz, aunque no todas tienen un contenido proteico semejante. 4) Las bebidas de soja se desaconsejan por su elevado contenido proteico.

P76. Antropometría y valoración nutricional en pacientes pediátricos con osteogénesis imperfecta. Alonso Pérez N¹, Grande Herrero L², Sánchez Rodríguez I², Rodrigo García G¹, Miranda Cid MC¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla, Madrid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Introducción. La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad genética que afecta a la formación del colágeno tipo I. Su espectro clínico incluye fragilidad ósea, escleras azules, alteraciones dentales y en formas moderadas-severas talla baja. La valoración nutricional es importante dentro del abordaje de estos pacientes.

Objetivo. Describir la antropometría y parámetros nutricionales en niños con osteogénesis imperfecta, así como su variabilidad entre diferentes tipos de la enfermedad y controles sanos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo. Se revisaron historias clínicas de 44 pacientes con osteogénesis imperfecta tipo I y tipo IV en tratamiento, así como de 30 controles sanos. Se evaluaron parámetros antropométricos (peso, talla e IMC) e índices nutricionales (Waterlow para peso y talla) en la actualidad.

Resultados. De los 44 pacientes, 27 corresponden al tipo I (forma leve) y 15 al tipo IV (forma moderada). Las formas leves de OI presentaban una desviación estándar de peso de -0,54, siendo esta de - 1,23 DE en las formas moderadas, y de -0,22 DE en los controles. El 90 % de los controles tenían una talla normal para la población (definida como talla entre p3 y p97), frente al 77 % de los pacientes con OI tipo I y solo el 26 % de los pacientes con OI tipo IV. En relación al IMC, los pacientes con OI tipo I y tipo IV muestran un promedio de 0,14 DE y 0,27 DE respectivamente, frente al -0,25 DE del grupo control. El cálculo del Waterlow para el peso muestra los siguientes valores medios: 106,88% para el grupo con OI tipo I, 103,8% para el tipo IV y 94,53% para el grupo control, siendo esta diferencia estadísticamente significativa. En cuanto al Waterlow para la talla, un 93% de los pacientes con OI tipo IV muestra una malnutrición crónica (índice medio 88,14%), frente al 48% de los pacientes con OI tipo I (índice medio 90,65%) y el 20% de los controles (índice medio 100,83%), presentando esta diferencia significación estadística. Al analizar la presencia de escoliosis y fracturas en el último año, los pacientes con formas moderadas y mayor presencia de malnutrición crónica, presentaban mayor incidencia de las mismas (60% en OI IV vs. 15% en OI I y 33% en OI IV vs. 15% OI I respectivamente).

Conclusiones. La antropometría y parámetros nutricionales difieren entre los diferentes tipos de osteogénesis imperfecta. El seguimiento de estos parámetros es importante para disminuir la morbilidad asociada a la enfermedad.

P77. Sitosterolemia: una causa poco conocida de hipercolesterolemia en la infancia. García Volpe C¹, Rodríguez Sánchez A², Castejón Ponce E³, Artuch Iriberry R⁴, Ruiz Hernández C¹, De los Santos Mercedes M¹, Egea Castillo N¹, Martín de Carpi J¹. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica; ²Servicio de Bioquímica-Metabolopatías. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ³Servicio de Pediatría Hospitalaria. Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena. ⁴Servicio de Pediatría Hospitalaria. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La sitosterolemia (SIT) es un trastorno genético del metabolismo lipídico (herencia autosómica recesiva) poco frecuente, con menos de 100 casos publicados. Se produce por mutaciones en los genes que codifican los transportadores ABCG5/8 (cromosoma 2p21), los cuales facilitan la eliminación de esteroides hacia la vía biliar y hacia la luz intestinal. En los pacientes con SIT se produce una acumulación de esteroides vegetales (fitosteroides) en sangre y tejidos. El cuadro clínico, que puede presentarse con hipercolesterolemia, xantomas, anemia hemolítica y/o macrotrombocitopenia, aumenta el riesgo de aterosclerosis, enfermedad cardiovascular y muerte prematura. El diagnóstico se realiza mediante la detección de niveles elevados de fitosteroides en plasma. Presentamos la clínica, manejo y evolución de 2 hermanos afectados, sin antecedentes de hipercolesterolemia familiar (HF) ni consanguinidad, diagnosticados en nuestro centro.

Resumen del caso. *Caso 1:* Varón de 18 meses remitido a nuestro centro por xantomas e hipercolesterolemia. En la exploración física presenta xantomas en tobillos, nalgas y codos y la analítica muestra un Colesterol total (CT) 898 mg/dl, LDL 800 mg/dl. Hemograma normal. Ante la sospecha de hipercolesterolemia familiar homocigota (HFH), se cursa estudio genético y se inicia dieta controlada en colesterol y estatinas. En control posterior, persisten xantomas, CT 460 mg/dl y LDL 377 mg/dl e hipertransaminasemia. Tras el estudio HFH negativo, se amplía el diagnóstico diferencial, con la hipótesis de SIT que se confirma con la elevación de fitosteroides. El estudio genético es positivo: c.1715T > C (p.Leu572Pro) y c.686G > A (p.Trp229Ter) en heterocigosis en el gen ABCG8 heredadas de padre y madre respectivamente. Se inicia dieta baja en esteroides vegetales y ezetimibe (inhibidor selectivo de absorción intestinal de colesterol y fitosteroides). A los 6 meses se aprecia una desaparición de los xantomas, descenso del 80% del colesterol total y entorno al 65% de fitosteroides. Evolución favorable con niveles normales de colesterol y estables de fitosteroides. *Caso 2:* Paciente mujer, que presenta a los 10 meses CT 529 mg/dl, con fitosteroides levemente elevados. El estudio genético confirma las mismas mutaciones que su hermano (caso 1). Se realiza monitorización dietética e inicia tratamiento con colestiramina con mala adherencia y escasa respuesta. A los 18 meses de vida, inicia ezetimibe con descenso del colesterol total en un 65% y discreto descenso en los niveles de fitosteroides tras un año de tratamiento. No se han detectado lesiones en la íntima en ninguno de los dos casos.

Comentarios. Presentamos dos casos que podrían ser de los primeros de raza caucásica diagnosticados en nuestro país, detectándose además una mutación no descrita previamente (c.686G > A (p.Trp229Ter)). Se debe sospechar esta entidad en presencia de xantomas con niveles relativamente bajos o normales de colesterol, o en hipercolesterolemia con baja respuesta a estatinas y ausencia de antecedentes de HF. Asimismo, habría que sospecharla en macrotrombocitopenia y hemólisis no filiadas. La determinación de fitosteroides precisa técnicas no convencionales. La dieta baja en esteroides vegetales y el ezetimibe constituyen un tratamiento eficaz de la SIT.

P78. Uso de ácido carglúmico en un hospital pediátrico terciario. Martín Rivada A¹, Palomino Pérez LM¹, Cañedo Villaroya E², García Peñas JJ³, López Marín L³, Cantarín Extremera V³, Cuervas-Mons Vendrell M⁴, Pedrón Giner C². ¹Servicio de Pediatría, ²Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, ³Sección de Neurología pediátrica, ⁴Sección de Farmacia. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. El ácido carglúmico (AC) es un fármaco que en la práctica clínica se utiliza en el tratamiento de la hiperamoniemia más allá de las indicaciones recogidas en su ficha técnica: hiperamoniemia debida a una deficiencia primaria de la N-acetilglutamato sintasa, a acidemia isovalérica, metilmalónica o propiónica. El objetivo de este estudio ha sido describir el empleo del AC en nuestro Centro.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo. Se obtuvo el registro de todos los pacientes en los que se había empleado AC desde enero de 2006 hasta diciembre de 2017 en un hospital pediátrico terciario. Se analizaron los datos de los pacientes en cuanto a sexo, edad, patología de base y servicio prescriptor.

Resultados. Se recogieron un total de 38 pacientes tratados con AC durante el periodo de tiempo descrito. La mitad de ellos eran mujeres. La media de edad fue de 7,3 años (rango 15 días-18 años). En 24 de los pacientes (63 %) la hiperamoniemia se atribuyó al uso de ácido valproico (VPA). Hasta 21 de ellos (87,5 %) tenían tratamiento concomitante con otros fármacos antiepilépticos (FAE), la mayoría en politerapia. Dos pacientes presentaban hiperamoniemia debida a otros FAE: topiramato en uno y fenobarbital en el otro. Seis de los 38 pacientes (16 %) presentaban hiperamoniemia debido a fallo hepático secundario a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) (1 síndrome IPEX (inmunodeficiencia, poliendocrinopatía, enteropatía, ligado a X), 1 inmunodeficiencia combinada severa, 2 leucemias linfoblástica B y 2 leucemias mieloblásticas). Otros empleos fueron: pacientes con acidemia propiónica (2) pacientes con hiperamoniemia sin filiar (4; en 2 de ellos se demostró posteriormente un déficit de ornitina-transcarbamilasa y en los otros 2 no se llegó a un diagnóstico). La prescripción del tratamiento se llevó a cabo inicialmente por la sección de Gastroenterología y Nutrición en 10 de los pacientes (26 %). Otros de los departamentos que prescribieron este fármaco fueron: Neurología (30 %), Cuidados Intensivos (16 %), Oncohematología y Trasplante (15 %) y Urgencias (13 %). En dos de los pacientes se empleó el AC como tratamiento de mantenimiento domiciliario: un paciente con acidemia propiónica y episodios de hiperamoniemia de difícil control y una paciente con epilepsia refractaria en tratamiento con VPA, e hiperamoniemias de repetición secundarias, en la que había dificultades para retirar este fármaco por su patología de base.

Conclusiones. Las indicaciones de uso del AC en hiperamoniemias en nuestro Centro son múltiples e involucran a diferentes servicios. Algunas de ellas están fuera de la ficha técnica actual del fármaco: hiperamoniemia secundaria a valproico o a otros FAE, a fallo hepático secundario a TPH, a errores congénitos del metabolismo e hiperamoniemias sin filiar. El AC podría considerarse como tratamiento de mantenimiento domiciliario en pacientes con episodios de hiperamoniemias de repetición o de difícil control.

P79. Uso de ácido carglúmico en pacientes con hiperamoniemia secundaria a tratamiento con ácido valproico. Palomino Pérez LM¹, Martín Rivada A¹, Cañedo Villaroya E², García Peñas JJ³, López Marín L³, Cantarín Extremera V³, Cuervas-Mons Vendrell M⁴, Pedrón Giner C². ¹Servicio de Pediatría, ²Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, ³Sección de Neurología pediátrica, ⁴Sección de Farmacia. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. El objetivo principal es describir y analizar nuestra experiencia con el ácido carglúmico (AC) como tratamiento de la hiperamoniemia secundaria a tratamiento con ácido valproico (VPA).

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo. Se seleccionaron los pacientes entre 0 y 18 años tratados con AC por hiperamoniemia secundaria a VPA desde enero de 2006 hasta diciembre de 2017 en un hospital pediátrico terciario. Se recogieron edad, sexo y patología de base de los pacientes, dosis, niveles y tiempo de tratamiento con VPA, uso de fármacos antiepilépticos (FAE) concomitantes, niveles de amonio y su sintomatología asociada. Se analizaron las dosis de AC administradas, los niveles de amonio y VPA posteriores y el uso de otros fármacos para reducir el amonio. Se empleó el programa estadístico SPSS versión 24.0.

Resultados. Se incluyeron 24 pacientes, 14 mujeres (58 %). Edad: $7,5 \pm 5,3$ años. Trece (53 %) presentaban retraso cognitivo. El tiempo de tratamiento con VPA fue 15 ± 30 meses (mediana: 1,5) y la dosis fue $40 \pm 16,6$ mg/kg/día, en 5 casos superior a la dosis máxima habitual (> 60 mg/kg/día). Los niveles de VPA fueron $87,5 \pm 50$ mg/L, en 7 pacientes (29 %) por encima del rango terapéutico (50-100 mg/L), aunque sólo dos de ellos habían sido tratados con dosis elevadas. El 87,5 % de los pacientes (21) tenían tratamiento concomitante con otros FAE, la mayoría en politerapia. Clínicamente, 1 paciente estaba asintomático, 1 presentó disminución grave del nivel de conciencia, 1 ataxia y 1 sintomatología psicótica. El resto presentaban decaimiento y somnolencia. Los niveles de amonio iniciales fueron $148,7 \pm 66,46$ umol/L. La dosis inicial de AC fue de 100 mg/kg (excepto uno: 70 mg/kg) y 21 (87 %) recibieron mantenimiento a 25 mg/kg/6 horas (tiempo medio: $2,17 \pm 1,1$ días). En 10 casos se asociaron otros fármacos: carnitina (7), carnitina + lactulosa (1), lactulosa (1), fenilbutirato + arginina (1). Tras la administración de AC los niveles de amonio a las 2 horas fueron de $99,8 \pm 39,3$ umol/L (disminución de $48,5 \pm 71$ umol/L) y a las 24 horas de $64,1 \pm 15,9$ umol/L (disminución de 82 ± 70 umol/L). Los niveles de VPA a las 24 horas se determinaron en 12 pacientes ($75,9 \pm 61,6$ mg/L) y a las 48 horas en 9 ($52,9 \pm 43$ mg/L). No se encontró asociación estadísticamente significativa entre el descenso de amonio a las 2 horas con el sexo, la presencia de retraso cognitivo, ni con la asociación de AC con carnitina. No se objetivó correlación estadísticamente significativa entre una mayor disminución del amonio a las 2 ni a las 24 horas en función de unos niveles previos más elevados. En 16 pacientes (67 %) se retiró el VPA tras el episodio de hiperamoniemia. Cinco de los 8 en los que se mantuvo (63 %) presentaron episodios posteriores, no así en pacientes en los que se había retirado.

Conclusiones. La hiperamoniemia se observó en pacientes en tratamiento con VPA, con frecuencia con dosis y niveles plasmáticos normales, y en politerapia con otros FAEs. El AC disminuyó de forma rápida los niveles de amonio en muchos de los pacientes, aunque la respuesta es variable y no se relacionó con el sexo, el retraso cognitivo ni con el tratamiento asociado con carnitina. Las recurrencias son frecuentes en pacientes en los que se mantiene el VPA.

P80. Valoración del estado nutricional en pacientes con fenilcetonuria. ¿Es necesario reevaluar la suplementación nutricional que reciben? Crujeiras V¹, Sánchez-Pintos P², Martínón N¹, Saborido R¹, Aldámiz L³, Victoria I⁴, Couce ML², Leis R¹. ¹U. de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica; ²U. de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas. H. Clínico Universitario de Santiago. ³U. de Metabolopatías. Hospital de Cruces. ⁴U. de Metabolopatías. Hospital La Fe. Valencia.

Objetivo. Los pacientes diagnosticados de fenilcetonuria precisan realizar una dieta restringida en proteínas naturales de alto valor biológico, y por ello reciben una fórmula especial que contiene todos los aminoácidos, excepto fenilalanina, y suplementos de vitaminas y micronutrientes. Se desconoce cuál puede ser la suplementación óptima que deben recibir para presentar un adecuado estado nutricional. El objetivo de este estudio fue valorar el estado nutricional de pacientes con fenilcetonuria.

Material y métodos. Estudio multicéntrico observacional de pacientes diagnosticados de fenilcetonuria (PKU). Las variables estudiadas son: mediana de los niveles anuales de fenilalanina, parámetros antropométricos y determinación de parámetros bioquímicos (proteínas totales, prealbúmina, calcio, fósforo, selenio, zinc, ácido fólico, Vit B₁₂, ácido metilmalónico).

Resultados. Se estudiaron un total de 156 pacientes con fenilcetonuria. El 39,1 % presenta un índice de masa corporal elevado (de ellos 46 % sobrepeso y 54 % obesidad), lo que es más manifiesto en los que tienen niveles adecuados de fenilalanina. La cuantificación de proteínas totales es normal, sin embargo la prealbúmina se encuentra disminuida en el 34,6 % de ellos, presentando el 96,5 % una adecuada adherencia a la dieta. La mayoría de los pacientes presentan niveles de vit B₁₂, metilmalónico, calcio, fósforo y zinc dentro de la normalidad. Sin embargo, el 25,5 % presenta cifras de selenio por debajo del límite normal, y el 39,5 % niveles de ácido fólico por encima del límite alto de la normalidad.

Conclusiones. A pesar de recibir una suplementación y seguimiento nutricional periódico, los pacientes con fenilcetonuria presentan alteraciones a nivel nutricional. Sería recomendable reevaluar la composición de las fórmulas que reciben los pacientes con PKU.

P81. Salud ósea y fibrosis quística. Hidalgo Montes I, Alós Diez M, Ramón Romera A, Nova Sánchez M, Gascón García M, Magallares García LN, Martínez-Ojinaga Nodal E, Molina Arias M. *Servicio Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivo. Valorar el estado de salud ósea de los pacientes con fibrosis quística (FQ).

Material y métodos. Se evalúa de manera prospectiva el grado de osteopenia/osteoporosis de los pacientes mayores de 11 años con fibrosis quística en nuestro centro desde Mayo de 2017. Se valoran parámetros densitométricos (mediante escala habitual del Servicio de Medicina Nuclear (MN) de nuestro hospital y las tablas de Carrascosa et al pediátricas), así como su asociación con determinados factores de riesgo: desnutrición, intolerancia a hidratos de carbono, nivel de vitamina D y tipo de mutación genética.

Resultados. Durante este periodo se evalúan 19 pacientes con FQ, edad media $14,1 \pm 2,1$ años (rango: 11-18 años), 53 % mujeres. Solo 1 paciente fue diagnosticado mediante cribado neonatal. Según los valores de referencia de nuestro centro presentan osteoporosis 3 pacientes (16 %) y osteopenia 5 (26 %). Al utilizar las tablas de Carrascosa et al, presentan osteoporosis 13/19 pacientes (68 %) y osteopenia 2/19 (10,5 %). El 42 % presentaron niveles de vitamina D insuficiente (valor < 30 ng/ml) y el 37 % déficit de vitamina D (valor < 20 ng/ml). Un paciente (con niveles normales) presentaba además en el momento del estudio una fractura vertebral por aplastamiento. No hubo diferencias significativas en los niveles de vitamina D entre niños con densitometría normal y patológica. Dieciséis pacientes presentaban la mutación f508del, cuatro de ellos en homocigosis. El 58 % de los heterocigotos y el 75 % de los homocigotos tenían densitometría normal. Cuatro pacientes del total desarrollaron diabetes relacionada con la fibrosis quística (DRFQ), siendo la densitometría normal en 2 de ellos. En cuanto al estado nutricional el 26,3 % (5) de los pacientes tiene un índice de masa corporal (IMC) en percentil < 15 para su edad, presentando el 40 % de estos una salud ósea normal. No se observó asociación significativa entre ninguno de los factores de riesgo estudiados y el riesgo de presentar osteopenia/osteoporosis, aunque sí una tendencia en malnutridos y pacientes con DRFQ.

Conclusiones. 1) La osteopenia/osteoporosis son frecuentes en pacientes con FQ. 2) Los niveles de vitamina D no son un marcador fiable de salud ósea, por lo que es necesario realizar densitometría ósea. 3) Se observó una tendencia no significativa de mayor riesgo de enfermedad ósea en FQ malnutridos y con DRFQ. 4) Sería conveniente disponer de valores normales densitométricos pediátricos actualizados.

P82. Experiencia en trimetilaminuria primaria en un hospital pediátrico de tercer nivel. Suárez Galvis M, García Volpe C, García Cuerva B, Ruiz Hernández C, De los Santos Mercedes M, Ercoli P, Delgado Coronado A, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. La trimetilaminuria primaria o síndrome del olor a pescado es una metabolopatía infrecuente de herencia autosómica recesiva. Se caracteriza por un defecto de la enzima hepática flavin-monooxigenasa 3 (FMO3) encargada de la reoxidación de la trimetilamina (TMA) al compuesto inodoro trimetilamina N-óxido (TMANO). Su déficit genera acumulación de TMA que se elimina por secreciones corporales produciendo un característico olor a pescado. Si bien el exceso de TMA no es tóxico, la clínica tiene una repercusión negativa desde el punto de vista psicosocial (ansiedad, depresión e intentos de suicidio). Es importante el conocimiento y diagnóstico oportuno, brindando manejo dietético adecuado para el control de los síntomas.

Objetivo. Describir las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de los pacientes pediátricos diagnosticados de trimetilaminuria primaria en nuestro centro.

Materiales y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes pediátricos con sospecha clínica y confirmación genética de trimetilaminuria primaria entre enero de 2013 y enero de 2018 en la Unidad de Enfermedades Metabólicas de un hospital pediátrico de tercer nivel.

Resultados. Serie de 12 pacientes (7 mujeres). Mediana de edad 13,5 meses (p25: 9, p75: 30,75 meses). El 50 % de los pacientes iniciaron sintomatología a los nueve meses de edad, coincidiendo con la introducción del pescado en la alimentación complementaria. Presentación clínica con olor característico generalizado en ocho (66,6 %), en cuero cabelludo tres (25 %) y en secreciones corporales un paciente (8,3 %). En ocho pacientes la clínica apareció tras la ingesta de pescado, en uno con mariscos y en tres con ambos alimentos. Uno de los pacientes describió como desencadenante adicional el ejercicio y la fiebre. El diagnóstico se confirmó genéticamente, compartiendo diez de ellos la alteración homocigótica: c472 G > A (p.E158K) en el exón 4, cinco de ellos asociados a la mutación c.923 A > G (p.308G) en el exón 7. Dos pacientes que no presentaban estos hallazgos tenían presentación clínica leve o transitoria. Se evaluó el compromiso nutricional con analítica en 10 pacientes (83,3 %); los no evaluados son uno por pérdida de seguimiento y otro por forma transitoria con reintroducción de dieta normal edad sin restricción. A tres se les identificó niveles bajos de vitamina D y a uno de ácidos grasos poliinsaturados. Compromiso psicológico en tres pacientes (25 %) requiriendo manejo y seguimiento por psicología. En todos los pacientes fue necesaria la intervención dietética logrando el control de síntomas. El requerimiento de ácidos grasos poliinsaturados se cubrió con alimentos sustitutivos excepto en uno a quien se le administró suplemento.

Conclusión. La trimetilaminuria primaria es una metabolopatía infrecuente pero que de no ser correctamente diagnosticada puede generar impacto psicosocial y en la calidad de vida. En nuestra experiencia un diagnóstico oportuno (basado en la sospecha clínica y la genética) y la modificación de hábitos dietéticos han sido suficientes para el control de síntomas.

P83. Profilaxis endoscópica mediante ligadura/esclerosis de varices para la prevención de sangrado digestivo en pacientes con cavernomatosis portal. García Tirado D, De la Calle Navarro E, Molera Busoms C, Larrarte King M, Pujol Muncunill G, Pinillos Pisón S, Vila Miravet V, Martín De Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. La cavernomatosis portal (CVP) a pesar de ser una patología infrecuente tiene una importante morbi-mortalidad. El objetivo de este estudio es describir la evolución de las varices gastro-esofágicas y el riesgo de presentar hemorragia digestiva de los pacientes afectos de hipertensión portal por CVP en los que se realiza programa de profilaxis endoscópica mediante ligadura/esclerosis como prevención de sangrado digestivo (profilaxis primaria) o tras haberlo presentado (profilaxis secundaria).

Material y métodos. Serie de casos basada en la recogida de historias clínicas de pacientes con hipertensión portal secundaria a CVP. Los pacientes se dividieron en dos grupos, los que someten a profilaxis primaria y los que se someten a profilaxis secundaria. Se valoraron la eficacia y seguridad de ambos grupos.

Resultados. Se recogieron datos de las historias clínicas electrónicas de 9 pacientes (7 niños) afectos de CVP (4 exprematuros con antecedentes de canalización de vena umbilical, 1 antecedente de sepsis abdominal y el resto de causa idiopática) a los que se realizaron endoscopias seriadas (ES) en el seguimiento de su enfermedad: 3 de ellos como profilaxis primaria y 6 como profilaxis secundaria, desde julio de 2007 hasta la actualidad. La mediana de edad al inicio de realización de ES fue de 8 años (rango: 2-15,5). En los 3 pacientes en profilaxis primaria, el grado de las varices era de I en dos pacientes y II en otro, este precisó ligadura de varices (LV) en dos endoscopias sucesivas con lo que el grado disminuyó a I. El resto siguió controles endoscópicos anuales o cada 2 años. Se realizaron un mínimo de 2 endoscopias y un máximo de 5 endoscopias por paciente. Ninguno de estos pacientes sangró ni tampoco siguió tratamiento concomitante con β -bloqueante. En los 6 pacientes con profilaxis secundaria, el grado de varices al diagnóstico fue mayor o igual a II en 4 pacientes, uno de ellos presentaba además estigmas de riesgo (manchas rojo-cereza). Antes de la terapia endoscópica, todos sangraron siendo tres el número máximo de episodios de sangrado digestivo previos a la profilaxis (tres pacientes precisaron tratamiento endoscópico en el momento agudo y precisaron ingreso en UCI). A 4 pacientes se les realizó LV seriada y a uno se le realizó esclerosis (paciente más antiguo de la serie). El paciente restante no precisó LV por presentar varices de menor grado, el sangrado se trató con octeotride. El rango de bandas colocadas por procedimiento fue de 1 a 4. Los cuatro pacientes con LV presentaron disminución del grado de varices (varices grado I y I-II) tras dos sesiones consecutivas. Uno presentó un episodio de sangrado leve a los 38 meses de la última LV (perdió el seguimiento endoscópico). El paciente esclerosado precisó de una técnica de derivación (Warren) para el control de los episodios de sangrado. Se realizaron un mínimo de 3 y un máximo de 8 endoscopias por paciente. Ninguno presentó complicaciones durante los procedimientos. Todos ellos estaban en tratamiento concomitante con β -bloqueante tras el primer sangrado.

Conclusiones. El control endoscópico y la profilaxis mediante LV en esta serie ha demostrado ser un procedimiento eficaz para la prevención de la hemorragia digestiva, disminuyendo el grado de las varices y asimismo el riesgo de morbi-mortalidad. La esclerosis endoscópica no resultó ser tan eficaz en nuestra serie. Pese a ser una muestra pequeña los datos se corresponden con la literatura descrita.

P84. Hepatitis autoinmunes seronegativas. ¿Son tan infrecuentes? Prieto Heredia MA, Pérez Aragón C, Blanca García JA. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.*

Objetivos. La hepatitis autoinmune (HAI) tiene una prevalencia de 2-17/100.000 habitantes. Es una entidad clínica infrecuente, responsable de la destrucción progresiva del parénquima hepático que evoluciona hacia cirrosis e insuficiencia hepática. El objetivo del estudio, es revisar la forma de debut, las pruebas diagnósticas realizadas y la eficacia del tratamiento empleado, en niños diagnosticados de HAI en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de niños diagnosticados de HAI en un hospital de tercer nivel entre los años 2012 y 2017.

Resultados. Se revisan 5 pacientes (4 mujeres). La mediana de edad al debut de la enfermedad fue de 3,3 años (rango: 1-6,4 años). Antecedentes personales de autoinmunidad: un caso con celiaquía y otro con diabetes mellitus tipo 1 y tiroiditis. En ningún caso historia de obesidad ni de ingesta de fármacos hepatotóxicos. En 2 casos insuficiencia hepática crónica previa. Forma de debut: 3 casos con hipertransaminasemia asintomática, uno con insuficiencia hepática crónica descompensada e hipertensión portal y otro con hematemesis por varices esofágicas. La mediana al diagnóstico de GPT fue 426 U/L (rango: 244-1843 U/L) y de GOT fue 455 U/L (rango: 200-1538 U/L). Elevación de inmunoglobulina G en 4 casos. Todos presentaron serología a agentes hepatotropos, ceruloplasmina y alfa-1 antitripsina negativas. Estudio de cupruria realizado en 3 casos con resultado negativo. Seropositividad: anticuerpos antinucleares un caso, anti-citosol hepático un caso y el resto de casos seronegativos. Dos pacientes tenían genética compatible. Se realizó biopsia hepática en 4 casos, detectándose hallazgos compatibles con HAI en 3 de ellos. Se utiliza sistema de puntuación diagnóstica de HAI: 3 casos obtuvieron más de 15 puntos pre-tratamiento (HAI definida) y otro de ellos obtuvo 14 puntos (HAI probable) ascendiendo a 19 puntos post-tratamiento. Iniciado tratamiento con corticoides sistémicos a dosis adecuadas en 4 casos. Se asoció azatioprina en 3 casos. 2 casos fueron derivados a la unidad de Hepatología de referencia: uno para valoración de trasplante hepático y otro para seguimiento evolutivo. 2 casos alcanzaron la remisión completa y uno de ellos presentó 2 recaídas durante el seguimiento. El tratamiento de mantenimiento en 3 de los casos fue corticoides sistémicos a dosis mínimas y azatioprina.

Conclusiones. Al igual que en la bibliografía, se observa en la revisión la escasa frecuencia de esta entidad. El 80% de casos fueron mujeres. La hipertransaminasemia fue la principal forma de debut. Hasta en 3 casos no se detectaron anticuerpos relacionados con HAI, descartando en todos ellos hepatotoxicidad por fármacos, infección por hepatotropos, déficit de alfa-1 antitripsina y enfermedad de Wilson, y presentando en 2 de ellos hallazgos compatibles con HAI en la biopsia hepática, con buena respuesta al tratamiento inmunosupresor al igual que las HAI clásicas. La HAI seronegativa es una entidad poco frecuente pero que debería tenerse en cuenta ante una alta sospecha de esta patología, cuando el resto del estudio es compatible.

P85. Afectación gastrointestinal por enfermedad injerto contra huésped: experiencia del primer año de trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos. García Tirado D¹, Mínguez Rodríguez B¹, Pujol Muncunill G¹, Elorza Álvarez I², Marsal Ricoma J², Trabazo del Castillo M², Planas Romn S³, Martín De Carpi J¹. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición; ²Unidad de TPH; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Objetivos. Describir los casos de enfermedad injerto contra huésped (EICH) digestiva que se han diagnosticado en un centro de tercer nivel desde la implantación del programa de trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH) en enero de 2016. El trabajo se centra en el manejo diagnóstico de la EICH digestiva, resultado de la colaboración entre los Servicios de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición, Anatomía patológica y la Unidad de TPH, que ha posibilitado el desarrollo de un protocolo específico para su diagnóstico.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo basado en la recogida de datos de pacientes que han recibido un TPH alogénico y han presentado sospecha clínica de EICH digestiva. Se analizaron: patología de base, edad en el trasplante, tipo de TPH, compatibilidad, fuente de progenitores hematopoyéticos, profilaxis EICH, datos clínicos sugestivos (inicio de los síntomas y tipo de clínica dividida en afectación de tracto digestivo superior o inferior), afectación de otros órganos y grado global de afectación, estudios microbiológicos realizados, resultados de las exploraciones endoscópicas y biopsias obtenidas, diagnóstico definitivo, tratamiento instaurado y su evolución. El análisis descriptivo se realizó mediante el programa Excel e IBM SPSS Statistics Version 21.0.0.0.

Resultados. Se revisaron las historias clínicas de 11 pacientes que recibieron 12 TPH alogénico desde enero de 2016 hasta junio de 2017. De ellos, se recogieron datos de 9 pacientes con sospecha de EICH digestiva. Los pacientes eran 5 niños y 4 niñas. Seis de ellos presentaban enfermedad neoplásica. La edad media fue de 7,59 años (intervalo 10 meses-16 años). Un paciente recibió un TPH alogénico familiar idéntico, 3 un trasplante familiar alternativo y 5 un trasplante no familiar (2 idéntico y 3 no idéntico). La fuente del TPH fue sangre periférica en 4 pacientes, médula ósea en otros 4 y sangre de cordón umbilical en uno de ellos. La media de aparición de clínica digestiva fue de 34,4 días del TPH (ET: 9,6). Los síntomas principales fueron: anorexia (66%), diarrea (55%) abdominalgia y nauseas (45% respectivamente) Se realizaron un total de 8 procedimientos endoscópicos en 6 pacientes: 4 endoscopias digestivas altas (EDA) y 4 recto-sigmoidoscopias (RSC). A dos pacientes se les realizaron ambos procedimientos. Tres pacientes presentaron biopsias compatibles con EICH digestiva: todos ellos en las biopsias de recto-sigma y uno de ellos en las biopsias duodenales. Uno presentó además signos de infección vírica en las biopsias con PCR positiva para adenovirus. Los tres presentaban una afectación intestinal grado 3 y 4 y además EICH cutánea, dos de ellos afectación hepática y uno afectación pulmonar. De los pacientes endoscopiados sin confirmación histológica de EICH intestinal, uno presentó colitis por CMV en la histología y PCR positiva para citomegalovirus (CMV) en las biopsias y dos presentaron esofagitis por cándida. Tres pacientes recibieron tratamiento de la EICH sin confirmación endoscópica previa, con buena evolución.

Conclusiones. En nuestra serie observamos una alta frecuencia de clínica digestiva sugestiva de EICH intestinal tras el TPH alogénico (9 pacientes de 11, sometidos a 12 TPH). La realización de endoscopia y toma de biopsias es útil para establecer el diagnóstico definitivo, así como para el diagnóstico diferencial con cuadros concomitantes, principalmente las enteritis infecciosas.

P86. Análisis de las concentraciones de tripsina inmunorreactiva en recién nacidos con cribado positivo para fibrosis quística a lo largo de 6 años. Arrudi Moreno M¹, García Romero R¹, Sánchez Malo MJ¹, García Ventura M¹, Barbed Ferrández S¹, Ros Arnal I¹, Samper Villagrasa P², Martín de Vicente C¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción y objetivos. El cribado neonatal de fibrosis quística mediante la determinación de tripsina inmunorreactiva ha supuesto un aumento de la supervivencia en pacientes afectados. Su principal inconveniente es su baja especificidad y un elevado número de falsos positivos. El objetivo de nuestro trabajo fue determinar posibles diferencias en los niveles de tripsina inmunorreactiva entre los diferentes grupos de recién nacidos con cribado alterado para fibrosis quística según fueran sanos, portadores o enfermos así como analizar la influencia de otros factores que puedan modificarlos.

Material y métodos. Se realizó un estudio retrospectivo analítico de las concentraciones de tripsina inmunorreactiva en recién nacidos con cribado neonatal alterado para fibrosis quística nacidos en un hospital de tercer nivel desde 2011 a 2016.

Resultados. Se analizaron 523 recién nacidos con cribado neonatal positivo para fibrosis quística, 87,4% a término, 53% niñas, peso medio al nacimiento 3.048 g \pm 28. Ingresados el 14%. El valor medio de tripsina inmunorreactiva fue 79,88 ng/ml (límites 60-367). La mutación más frecuente fue la denominada clásicamente como delF508, presente en heterocigosis en 27 pacientes (5,1%) y en homocigosis en 7 (1,3%). Se encontraron concentraciones significativamente más elevadas de tripsina inmunorreactiva en afectados de fibrosis quística clásica con respecto a CFTR-RD, portadores y sanos ($p < 0,001$). También existen niveles superiores de tripsina inmunorreactiva en muy prematuros ($p = 0,042$). No se observan diferencias por sexo, ingreso o estacionalidad. Existe una correlación directa del 61,1% ($p = 0,001$) entre los valores de tripsina inmunorreactiva y de test sudor en afectados de FQ. Mediante curva ROC se calculó el valor de corte de TIR para el diagnóstico de FQ clásica que fue de 81,94 ng/ml (S = 100%, E = 77,6%).

Conclusiones. Los recién nacidos afectados de FQ presentan cifras más elevadas de TIR en cribado neonatal que los sanos. La prematuridad, especialmente los muy prematuros, puede influir. Un mayor valor de TIR se relaciona con una mayor cifra en el test del sudor siendo esta correlación mayor en pacientes afectados de FQ clásica. Un valor de corte óptimo para el diagnóstico de FQ clásica sería de 81,94 ng/ml con una sensibilidad de 100%.

P87. Atresia digestiva asociada a hepatopatía colestásica primaria. una asociación excepcional y poco conocida. Alós Díez M¹, Del Brío Castillo R², Gascón García M¹, Romera Marín A¹, González Sacristán R¹, Hidalgo Montes I¹, Sarria Osés JM¹, Hierro Llanillo L². ¹Servicio Gastroenterología y Nutrición Infantil, ²Servicio Hepatología y Trasplante hepático Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción y objetivos. La asociación entre atresia digestiva (AD) y hepatopatía colestásica primaria (HCP) en un mismo paciente, aunque descrita en la literatura, es un fenómeno excepcional. Se ha buscado una posible relación entre ambas sin resultados concluyentes. El objetivo es describir la casuística de asociación en un hospital terciario en los últimos 25 años.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo de 7 pacientes con AD y HCP nacidos entre 1993-2017 en seguimiento por una unidad especializada de un hospital terciario. Se describe fenotipo y evolución digestiva.

Resultados. Se diagnosticaron 7 pacientes de AD y HCP. En los 7 la AD es intervenida con anastomosis término-terminal en < 48 horas. 3 de ellos (43 %) presentan síndrome de Alagille (SA) con atresia ileal tipo III (AI), 4 (57 %) atresia de vía biliar extrahepática (AVBEH): 1 asociaba atresia ileal, 2 atresia esofágica tipo IIIA y 1 atresia duodenal. Los pacientes con SA presentan como criterios mayores: cardiopatía, fenotipo peculiar y hepatopatía colestásica del lactante [GGT 1.528 U/L (IQ 1.528-2.365), bilirrubina total (BT) 30 mg/dl (IQ 25-35), colesterol 282 mg/dl (IQ 240-318)]. Todos los SA presentan enterocolitis necrotizante (NEC) en el posoperatorio inmediato de la atresia precisando ostomía y resección de segmento intestinal, 1 asocia vértebras en mariposa y embriotoxón, así como fistulización enterocutánea en el posoperatorio obligando a mantener nutrición parenteral total prolongada, 1 asocia nefropatía. Todos los SA presentaban mutación del gen *JAG-1* en heterocigosis. Los pacientes con AVBEH presentan hepatopatía colestásica menos pronunciada que los SA [GGT 234 U/L (IQ 106-376), BT 3,6 mg/dl (IQ 2,2-6,4), colesterol 183 mg/dl (IQ 137-227)]. 2 de ellos asocian otras malformaciones intestinales: situs inverso abdominal y malrotación intestinal con Meckel respectivamente. Todas las AVBEH son sometidas a técnica de Kasai: 1 no reestablece flujo precisando trasplante hepático a los 7 meses de vida. No se observa aumento de la incidencia de colangitis o precocidad de indicación trasplante hepático. Todos recibían NP al inicio del cuadro colestásico. En los SA, los aportes parenterales eran totales dado el antecedente de NEC; factor de confusión para el estudio etiológico del cuadro colestásico. El daño hepático secundario a nutrición parenteral (NP) puede motivar un retraso diagnóstico de la AVBEH y con ello de la técnica de Kasai. En todos los casos se completa estudio etiológico que descarta TORCH, déficit alfa 1-antitripsina y fibrosis quística.

Conclusiones. La presentación de AI en el SA es excepcional. El gen *JAG1* es uno de los componentes de la vía de señalización *NOTCH*, involucrada en la angiogénesis. La AI asociada a SA puede ser consecuencia de alteraciones en la vascularización durante la embriogénesis. Pese a desconocer la causa de la AVBEH, se postula probablemente secundaria a procesos inflamatorios intestinales perinatales, si bien la señalización *NOTCH* está involucrada en las lesiones ductales descritas en la atresia biliar. La importancia de conocer la existencia de una posible asociación entre AD y HCP, reside en la posibilidad de estudiar la vía biliar en toda cirugía intestinal neonatal de forma reglada. Se necesitan más estudios para filiar la asociación y manejo en la coexistencia de ambos cuadros.

P88. Trihexifenidilo (Artane®) en pacientes con acalasia clásica (AC) a la espera de tratamiento quirúrgico definitivo. Pinillos S, de Los Santos M, Ruiz C, Camargo C, Montoya D, García B, Larrarte M, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital San Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. La acalasia clásica (AC) es un raro trastorno motor esofágico neurodegenerativo, de etiología desconocida y con una incidencia en edad pediátrica que varía entre 0,1-0,8 por cada 100.000 niños y año. La miotomía (quirúrgica o endoscópica) es el tratamiento demostrado más eficaz. El trihexifenidilo (Artane®, comprimidos de 2 y 5 mg), anticolinérgico eficaz utilizado en el niño con enfermedad neurológica para el tratamiento de la distonía y la sialorrea, aunque con elevada incidencia de efectos adversos reversibles con la discontinuidad del mismo. No se ha reportado el uso de trihexifenidilo en los afectos de AC que presentan disfagia mecánica con su propia saliva.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de AC entre enero de 2005 y diciembre de 2017 en un hospital pediátrico de tercer nivel en los que se ha utilizado trihexifenidilo (Artane®) para el control de la disfagia mecánica por saliva en el periodo desde el diagnóstico al tratamiento quirúrgico definitivo. Se recogen variables clínicas, demográficas, edad al diagnóstico, patología asociada, manifestaciones clínicas, exploraciones complementarias, respuesta al tratamiento (trihexifenidilo y cirugía) y efectos adversos asociados al mismo.

Resultados. Se revisan 17 pacientes (incidencia media: 1 paciente y año), nueve de sexo masculino (53 %). La media de edad al diagnóstico: 8 años y 3 meses (rango: 9 meses y 14 años). Dos pacientes (12 %) recibieron trihexifenidilo, ninguno con patología asociada, con una duración media de síntomas al diagnóstico de 11 meses (similar al global) y ambos con clínica típica de AC (disfagia a sólidos progresiva y regurgitación de alimento sin contenido gástrico), esofagograma compatible, endoscopia que descarta otras patologías y manometría esofágica (ME) diagnóstica. En ambos la cirugía (miotomía de Heller) resuelve los síntomas y permite la retirada del tratamiento. *Caso 1:* varón de 12 años, con crisis de broncoespasmo asociada, ME patológica (presión basal EEI 45 mmHg, ausencia de relajación, 100 % de las ondas aperistálticas con un 70 % de ondas simultáneas). Precisa de la colocación de una sonda nasogástrica de alimentación. Importante y progresiva disfagia con su propia saliva que llega a motivar ingreso hospitalario. Se inicia trihexifenidilo 10 mg/día repartido en 3 dosis al día (4-4-2), con práctica resolución de los síntomas y sin efectos secundarios. *Caso 2:* mujer de 13 años, con ME patológica (presión basal del EEI 37 mmHg, relajación incompleta del 55 %, solo 30 % de ondas peristálticas e hipotensas en cuerpo de esófago, 50 % ondas simultáneas). Disfagia a sólidos que compensa con adaptación de la dieta y disfagia esofágica con su propia saliva con importante repercusión. Se inicia tratamiento con trihexifenidilo 6 mg/día repartido en 3 dosis (2-2-2), con resolución casi completa de los síntomas y sin efectos secundarios.

Conclusiones. La AC es un trastorno muy poco frecuente y con una buena respuesta al tratamiento quirúrgico. El empleo de trihexifenidilo para aquellos pacientes seleccionados que presentan importante disfagia mecánica con su propia saliva, es una alternativa segura y eficaz como tratamiento sintomático hasta el tratamiento quirúrgico, que resuelve definitivamente el trastorno.

P89. Genotipo y fenotipo de la enfermedad de Hirschsprung colónica total. Experiencia durante 18 años en un hospital terciario. Gascón García M¹, Ramos Boluda E¹, Nova Sánchez M¹, Sánchez Galán A², González Sacristán R¹, Alós Díez M¹, Romera Marín AR¹, Salamanca Fresno L³. ¹Servicio de Gastroenterología y Nutrición Infantil, ²Servicio de Cirugía Pediátrica, ³Servicio de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción y objetivos. La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una malformación congénita con ausencia en grado variable de células ganglionares submucosas. Incidencia 1/5.000 recién nacidos vivos. En el 5% de los casos existe un aganglionismo colónico total (ACT). Las mutaciones del protooncogén *RET* son las más frecuentemente implicadas. La asociación EH y MEN2A es infrecuente. El objetivo es describir la experiencia con los pacientes diagnosticados de ACT en un hospital terciario.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de ACT nacidos entre 1999-2017. Se recogen el genotipo, fenotipo, antecedentes familiares y la evolución digestiva. Se analiza la relación genotípica con la fenotípica y la evolución digestiva.

Resultados. Se diagnosticaron 33 pacientes de ACT, 3 parejas de hermanos (1 de ellas gemelas monocigotas). 16 hombres y 17 mujeres. El 85% de ellos debutaron en el periodo neonatal (< 15 días) y el 15% por debajo del año. La clínica al debut fue obstrucción (72,7%), subobstrucción (15,1%), perforación (6%), 1 retraso en evacuación de meconio, 1 estreñimiento pertinaz y estancamiento ponderal. Se realizó estudio de gen *RET* a 32 pacientes: En 56,3% (18) fue positivo, 43,7% (14) negativo, uno de los pacientes con estudio genético negativo tenía microdelección 13q que asocia EH y miocardiopatía dilatada. De los 18 pacientes con mutación en *RET* el 55,5% presentaban mutación no asociada a tumores y el 44,5% asociada a MEN2A. De los 8 pacientes con MEN2A, 4 mutaciones en 5 pacientes eran de novo (1 de ellas en gemelas monocigotas) y 3 heredadas. Todos los pacientes con antecedentes familiares de EH o cáncer medular de tiroides (CMT) tenían mutación *RET*, salvo 2 hermanos en los que el estudio genético fue negativo. Se realizó tiroidectomía total a todos los pacientes que presentaron mutación MEN2A, salvo a 2 pacientes. El 48,4% de los pacientes tenían afectación colónica total + 10 cm-todo el íleon, el 33,3% solo el colon, el 18,2% también afectado el yeyuno y 1 además el estómago. El 40,6% de los pacientes con afectación de colon + íleon + yeyuno tenían mutación en *RET*, pero esta asociación no es estadísticamente significativa. El 57,5% (19) han precisado nutrición parenteral (NP), 11 de ellos NP domiciliaria por situación de fracaso intestinal (FI). El 40,7% de los pacientes con NP y el 44,5% de los pacientes con FI eran *RET* positivo. 5 pacientes (15,1%) fueron trasplantados. 3 de los 5 trasplantados presentaban ACT + íleon + yeyuno, 1 también el estómago, 1 tenía ACT e isquemia mesentérica de todo el intestino. Un paciente se encuentra en lista de trasplante. Todos los pacientes trasplantados y el candidato fueron *RET* positivos.

Conclusiones. El ACT es igual de frecuente en hombres que en mujeres. El 85% de los ACT debutan los primeros 15 días de vida, siendo la clínica obstructiva la más frecuente. El 25% de los ACT presentan mutación asociada a MEN2A. Se podría plantear hacer estudio genético ampliado en pacientes con alta sospecha de enfermedad familiar con *RET* negativo. El 48,4% de los ACT tienen afectación de intestino delgado (ID), por ello, es preciso tomar muestra de íleon al diagnóstico. El tener mutación de *RET* parece estar relacionado con tener afectación de ID. 1/3 de los ACT evolucionan a FI. El uso de NP domiciliaria, FI y precisar trasplante está relacionado con tener mutación en *RET*.

P90. Mutación del gen SMAD4 como causa de síndrome de poliposis juvenil-telangiectasia hemorrágica hereditaria. Vega Santa-Cruz B¹, García Calatayud S², Palacios Sánchez M², Medina Benítez E³, Salcedo Lobato E³, Moreno Mendieta M³. ¹Unidad de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Unidad de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ³Unidad de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. El hallazgo de pólipos múltiples debe hacer sospechar poliposis genéticas, asociadas a un aumento de riesgo de degeneración neoplásica y/o repercusión extradigestiva. Se describe la presentación, diagnóstico y manejo de dos casos pediátricos de poliposis colónica juvenil (PCJ) asociados a telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), ambos con mutaciones del gen SMAD4, y su abordaje multidisciplinar.

Resumen de casos. *Caso 1:* Niña de 8 años, sin antecedentes de interés, remitida a consulta de Gastroenterología Infantil por anemia ferropénica recurrente. A la exploración física destacan acropaquias de manos y pies. Se solicita sangre oculta en heces (SOH) que resulta positiva, por lo que se realiza colonoscopia, que muestra múltiples pólipos hamartomatosos a nivel de colon, sin otros hallazgos en endoscopia alta. Para estudio de las acropaquias se solicita ecocardiografía, que muestra signos indirectos de shunt derecha-izquierda extracardíaco, por lo que se realiza tomografía computarizada (TC) torácica, demostrándose múltiples fistulas arteriovenosas pulmonares. Se completa estudio con angio-resonancia magnética (aRM) cerebral, que descarta otras malformaciones arteriovenosas. Tras estudio de mutaciones del gen SMAD4 se confirma diagnóstico de síndrome de PCJ-THH, con una mutación esporádica *de novo* c.1081C > T (p.Arg361Cys) en heterocigosis. Posteriormente se han realizado varias polipectomías, presentando como complicación una perforación en sigma con neumoperitoneo que precisó tratamiento quirúrgico. Por el momento no ha requerido embolización de las fistulas pulmonares. *Caso 2:* Adolescente de 13 años, sin antecedentes de interés, remitida a consulta de Gastroenterología Infantil por anemia ferropénica recurrente. En el estudio realizado presenta SOH positiva, por lo que se realiza colonoscopia con hallazgo de poliposis colónica múltiple con pólipos hamatomatosos, con endoscopia alta sin alteraciones. En este contexto y, tras objetivarse acropaquias a la exploración física, se solicita estudio cardiológico con ecocardiografía y test de burbujas, sospechándose la presencia de fistulas intrapulmonares, que se confirman mediante TC torácica. Dado el tamaño que presentan dos de ellas (una con componente aneurismático de hasta 25 mm, otra de hasta 20 mm), se procede a la embolización de las mismas. Se completa estudio con nasofibroscoopia, observándose telangiectasias palatinas, y con aRM cerebral, con una posible telangiectasia capilar en placa tectoria. Se solicita estudio genético del gen SMAD4, confirmando el diagnóstico por mutación *de novo* en heterocigosis c.1088G > A (p.Cys363Tyr), variante además no descrita previamente como patogénica. Se ha realizado polipectomía posterior, produciéndose perforación como complicación, resuelta con tratamiento conservador.

Comentarios. El síndrome de PCJ-HHT es una entidad de muy baja prevalencia y la forma de presentación de nuestros casos no es la habitual. El hallazgo endoscópico de poliposis colónica y la presencia de acropaquias en un paciente nos debe orientar hacia un posible síndrome PCJ-HHT y obliga a descartar una mutación del gen SMAD4. Esto pone de manifiesto la importancia de la anamnesis y exploración física para una adecuada orientación diagnóstica.

P91. Preparación intestinal para colonoscopia mediante picosulfato sódico: ¿una mejor alternativa en población pediátrica? Cabello V¹, Álvarez M¹, Núñez-Ramos R¹, Redecillas S¹, Corral R¹, García Martínez L², Giné C², Segarra O¹. ¹Servicio de Pediatría, Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático pediátrico; ²Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad de Cirugía digestiva pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. Una correcta limpieza intestinal es fundamental para afrontar con garantías de éxito una óptima exploración endoscópica del colon. La preparación con polietilenglicol (PEG) está ampliamente aceptada en pediatría, habiéndose observado excelentes resultados. Sin embargo, su mayor inconveniente es la necesidad de ingerir grandes cantidades de laxante, que no siempre suele ser bien tolerado, por su gusto y consistencia. El picosulfato sódico nos ofrece la posibilidad de reducir el volumen de laxante a ingerir. El objetivo de nuestro estudio ha sido evaluar la calidad de la preparación intestinal conseguida con el picosulfato sódico, así como la tolerabilidad y seguridad del mismo.

Material y métodos. Revisión descriptiva retrospectiva de las colonoscopias realizadas en nuestro centro, en población pediátrica, entre Febrero 2017 y Febrero 2018. La calidad de la preparación intestinal fue valorada mediante la escala de Boston. Se recogieron: datos epidemiológicos de los pacientes, indicación del procedimiento, vía de administración del preparado, la escala de Boston y las complicaciones observadas. Se consideró como preparación correcta un Boston \geq 6.

Resultados. Se revisaron un total de 46 procedimientos realizados en 40 pacientes. La media de edad al realizar el procedimiento fue de 12,7 años (rango 1 año-17,6 años). Los motivos más frecuentes de indicación fueron: 39,1 % por sospecha o seguimiento de enfermedad inflamatoria intestinal (EII), 19,6 % por dolor abdominal y 10,9 % por rectorragia. Solo un 10 % de los pacientes requirieron de ingreso para realizar la preparación, debido a su corta edad o a su patología de base. Solo un 8,7 % de las preparaciones requirió colocación de sonda nasogástrica (SNG), debido principalmente a la edad del menor. Solo en 2 pacientes se completó la preparación mediante realización de enema con suero fisiológico (SF) previo al procedimiento, ante emisión de deposiciones subóptimas. Todos los pacientes toleraron correctamente la ingesta del producto, así como los líquidos administrados posteriormente, sin observarse vómitos. Se calificaron como correctamente preparados al 82,6 % de los pacientes (dentro de los cuales el 29 % presentaron un Boston de 9, el 18 % de 8 y el 42 % de 6). En un paciente se objetivó una hiponatremia tras la preparación que corrigió mediante sueroterapia. Correspondía a un trasplantado renal con función renal correcta, en estudio por diarrea crónica. No se describieron otras complicaciones asociadas.

Conclusiones. El picosulfato sódico nos ofrece una alternativa bien tolerada y, sin duda, más palatable en los pacientes pediátricos. Tras nuestra experiencia, en este último año, consideramos que las preparaciones intestinales de las colonoscopias han sido más que correctas en un porcentaje muy importante, sin observarse complicaciones asociadas significativas. Por tanto, creemos que la preparación intestinal con picosulfato sódico es una alternativa eficaz y segura para población pediátrica presentando, además, una mejor perfil de tolerabilidad.

P92. Rotavirus. ¿Quo vadis? Díaz Munilla L, Ahmed Mohamed L, Aznal Sainz E, Etayo Etayo V, García Muga I, Villarreal Calvo M, Moreno González P, Sánchez-Valverde F. *Servicio de Pediatría. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.*

Introducción. La gastroenteritis aguda por rotavirus (GEAR) ha sido un cuadro clínico prevalente como motivo de ingreso en los Servicios de Pediatría en los últimos años. En nuestro medio fue la causa principal de ingreso por GEA en el final del siglo XX y el comienzo del siglo XXI. La vacuna anti-rotavirus introducida en nuestro país en el año 2006 ha cambiado de forma importante el perfil clínico y epidemiológico de esta enfermedad.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo de todos los pacientes ingresados en nuestro servicio con el diagnóstico de GEAR desde 1999 hasta 2016 según codificación al alta hospitalaria. Se divide en dos periodos: *prevacunal y postvacunal*. Se analizan mediante revisión de datos en historia clínica informatizada: fecha de ingreso, estado vacunal, sexo, edad, mes de ingreso. Se calcula la tasa de incidencia para la edad pediátrica extrayendo los datos del Instituto de Estadística de Navarra para la población pediátrica menor de 15 años de nuestra área sanitaria. Se analiza asimismo el porcentaje de niños vacunados en nuestra zona en el periodo postvacunal. Se realiza comparación de porcentajes (Chi cuadrado) con $p < 0,05$ en SPSS21.0 para Windows.

Resultados. En el periodo prevacunal hubo 419 ingresos por GEAR y en el postvacunal 267. Se analizan los datos pre y postvacunal (Tabla). Analizando solo la época postvacunal, el porcentaje de niños vacunados sobre el total de ingresos de GEAR en el periodo 2007-2012 fue de 2,7%, frente a un 15,6% ($p < 0,05$) en el último periodo de 2013-2016.

TABLA

| | GEAR | Incidencia Nº casos/1.000 (en < 15 años)* | Mes de mayor incidencia | % en > 2 años | % ingresos época rotavírica** | % de cobertura vacunal |
|----------------------------|------|---|----------------------------|------------------|----------------------------------|------------------------------|
| Prevacunal (1999-2007) | 419 | 5,8 | Diciembre (117/27,9%) | 4,1 | 83,8% | 0 |
| Postvacunal (2008-2016) | 267 | 2,9 | Febrero (79/ 29,6%) | 4,7 | 92,1% | 40% |

*Tasa media de incidencia/1.000 niños de 15 años en el periodo analizado.

**Época rotavírica (Octubre a Marzo).

Conclusiones. A) Las tasas globales de incidencia de GEAR han disminuido desde 5,8 casos por 1.000 niños menores de 15 años en el periodo prevacunal hasta 2,9 casos en el periodo postvacunal. B) El mes de mayor frecuencia de ingresos por GEAR ha pasado de ser Diciembre en la época pre-vacunal a ser Febrero en la postvacunal. ($p < 0,05$). C) El % anual de niños diagnosticados con más de dos años ha pasado de 4,1% a 4,7%, (NS). El porcentaje de ingresos en época rotavírica (Octubre a Marzo), ha variado de 83,8% a 92,1%. ($p < 0,05$). D) En los últimos años está aumentando, de forma significativa, el porcentaje de niños vacunados que ingresan por GEAR.

P93. ¿Qué es lo que más preocupa a nuestros pacientes celíacos y a sus familias? Estudio multicéntrico en Cataluña. Roig Fort N, Montraveta Querol M, Alcaraz Hurtado A, Huguet Freixa A, Masiques Más ML, Álvarez Beltran M, Bastida Ratera E, Saez Pérez P en representación del Grupo de Trabajo de Gastroenterología de la Societat Catalana de Pediatria*.

Objetivos. La enfermedad celíaca (EC) es una patología crónica que en la mayoría de los casos los síntomas se resuelven al realizar una dieta sin gluten (DSG) estricta e indefinida. Aún así el hecho de saberse afectado y tener que seguir una restricción alimentaria puede conllevar a consecuencias psicológicas y sociales a corto/largo plazo. En este estudio se pretende valorar otros aspectos de la EC que no se recogen en el cuestionario específico para celiaquía CDDUX.

Material y métodos. Estudio descriptivo multicéntrico en el que participan 13 hospitales. Se realiza una encuesta de calidad de vida en pacientes celíacos de 8 a 18 años y a sus padres, que incluye el cuestionario específico CDDUX validado al español, la pregunta 1 del cuestionario genérico KIDSCREEN-10 y se realiza al final del cuestionario una pregunta abierta: "En general, que es lo que te preocupa más y te gustaría mejorar?" (versión paciente) "En general, qué es lo que le preocupa más respecto a su hijo y le gustaría mejorar?" (versión padre/madre/cuidador). Se clasificaron las respuestas en diferentes categorías según el criterio de los investigadores.

Resultados. Se obtienen datos de 129 parejas paciente-padre/madre. Los pacientes tienen una media de edad de 12,6 años (DE 2,57), con una media de 5,8 años desde el diagnóstico. El 59 % presentó la forma clásica al debut. El 86,8 % de los pacientes presenta una correcta adhesión a la DSG con buenos controles serológicos. El 80 % de los cuestionarios fueron rellenados por las madres, el 73 % de las cuales son trabajadoras y la mayoría tiene estudios secundarios (52 %). El 18 % de los pacientes y el 21 % de los padres no contestaron la pregunta abierta. Los resultados obtenidos de las encuestas realizadas a los padres son los siguientes: El 21,3 % refieren inseguridad al comer fuera de casa, un 22,3 % se quejan de la escasez de establecimientos y restaurantes que ofrecen productos y menús sin gluten. Un 21,3 % opinan que el precio de los productos sin gluten (PSG) es excesivo. Un 11,6 % también se quejan de la falta de sensibilización e información sobre la enfermedad y sobre la importancia de la DSG. Un 10 % tienen dudas de si su hijo será suficientemente responsable en el futuro para seguir la DSG. Los resultados obtenidos en sus hijos son: El 22,2 % piden explícitamente no ser celíacos o encontrar una solución para poder realizar una dieta normal. A un 12 % les preocupa el precio de los PSG. Un 11 % refiere inseguridad al comer fuera de casa. En ningún caso se hace referencia a inseguridad en el entorno escolar.

Conclusiones. Padres e hijos manifiestan inseguridad/dificultad para seguir una DSG fuera del entorno conocido. Los padres se quejan del precio de los PSG y de la falta de sensibilización social de la EC. Los pacientes piden dejar de ser celíacos o encontrar solución a su EC, y poder comer como los demás niños. Creemos que es necesaria más sensibilización/información tanto social como de los establecimientos de restauración y de la industria alimentaria para mejorar la CVRS de nuestros pacientes y avanzar en la investigación para poder ofrecer opciones terapéuticas.

*Grupo de Trabajo de Gastroenterología de la Societat Catalana de Pediatria: N. Roig Fort (*H. de Figueres*), M. Montraveta Querol (*H. Germans Trias i Pujol*), A. Alcaraz Hurtado (*H. Germans Trias i Pujol*), N. Roig Abraham (*H. Germans Trias i Pujol*), M. Alvarez Bertran (*H. Vall d'Hebron*), V. Cabello Ruiz (*H. Vall d'Hebron*), D. García Tirado (*H. Sant Joan de Déu, Barcelona*), J. Vicente Arcos (*H. Sant Joan de Déu, Barcelona*), M.Ll. Masiques Mas (*H. de Granollers*), A. Roca Comas (*H. de Calella*), G. Castillejo de Villasante (*H. Sant Joan de Déu, Reus*), A. Vicente de Quesada (*H. Sant Joan de Déu, Reus*), E. Busquets Casso (*H. Parc Taulí*), I. Loverdos Esevenri (*H. Parc Taulí*), C. Jou (*H. de Igualada*), E. Llerena (*H. de Igualada*), E. Bastida Ratera (*H. Santa Caterina*), P. Saez Pérez (*H. Josep Trueta*), N. Landaeta (*H. General de Catalunya*), G. Colomé (*H. de Nens, Barcelona*), M.J. López Liñan (*H. Consorci Sanitari de Terrassa*), A. Huguet Feixa (*H. Arnau de Vilanova*), N. Pociello Almiñana (*H. Arnau de Vilanova*), M. Algár Serrano (*H. de Figueres*).

P94. Valoración de la calidad de vida de los niños y adolescentes celíacos de Cataluña. Estudio multicéntrico. Roig Fort N, Montraveta Querol M, Alcaraz A, Pociello N, López Liñán MJ, Loverdos Eserverri I, Roca Comas A, Castillejo de Villasante G, en representación del Grupo de Trabajo de Gastroenterología de la Societat Catalana de Pediatria*.

Objetivos. El único tratamiento de la enfermedad celíaca en la actualidad es la dieta sin gluten de manera indefinida, por lo que se puede ver afectada la percepción de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS). El objetivo del presente estudio es conocer la CVRS de niños y adolescentes celíacos de Cataluña.

Material y métodos. Estudio descriptivo multicéntrico, con participación de 15 hospitales, basado en la realización de una encuesta de CVRS en pacientes celíacos de 8 a 18 años y a sus padres. Las herramientas de evaluación son el cuestionario CDDUX específico para población celíaca validado al español (Barrios 2016) y la pregunta 1 (P1) del cuestionario genérico KIDSCREEN-10. Se recogen datos epidemiológicos, socio-demográficos y se incluyen 6 preguntas dirigidas.

Resultados. Se obtienen datos de 129 parejas paciente-padre/madre. Los pacientes tienen una media de edad de 12,6 años (DE 2,57), con una media de 5,8 años desde el diagnóstico (DE 4,1). Un 63 % son de sexo femenino. Un 19 % viven en zonas rurales (población < 10.000 habitantes). La mayoría de los pacientes (59 %) presentó la forma clásica al debut. Un 10,8 % tienen enfermedades asociadas. La mayoría (86,8 %) presenta buen control de la EC, con valores anticuerpos antitransglutaminasa negativos. En la valoración CVRS por CDDUX los padres obtuvieron una puntuación total de 50,9 (DE 13,31) y los pacientes de 53,26 (DE 14,19). Al analizar por dimensiones, tanto los padres como los niños puntuaron mejor en la dimensión comunicación. La correlación entre la puntuación total CDDUX de padres y pacientes es buena (Pearson 0,62). La respuesta a la pregunta sobre como dirían que es su salud (P1) del KIDSCREEN-10 en el 94,6 % de los pacientes y en el 96,9 % de los padres es buena, muy buena o excelente. Al comparar las puntuaciones medias del cuestionario CDDUX respecto a la P1 del KIDSCREEN-10 tanto en niños como en padres, se observan puntuaciones mayores de CDDUX a mejor valoración del estado de salud del KIDSCREEN 10 ($p < 0,05$), tanto en la puntuación total como en la dimensión dieta. En relación a las preguntas dirigidas, las mejores puntuaciones CDDUX las obtienen los pacientes que sienten menos limitaciones en su vida cotidiana y los pacientes a quien les gusta el sabor de los productos sin gluten (PSG) ($p < 0,05$). La dificultad para encontrar restaurantes que garanticen un menú sin gluten se traduce en puntuaciones significativamente más bajas en el CDDUX total y en todas sus dimensiones, y en la P1 del KIDSCREEN-10 en el grupo de pacientes. Los pacientes de zonas rurales puntúan mejor en la dimensión tener EC del CDDUX (53,6) que los de zonas urbanas (45,7).

Conclusiones. La CVRS de los niños celíacos de Cataluña es en general “neutra” cuando se utiliza un cuestionario específico, y “muy buena” cuando se pregunta por el estado de salud en general, posiblemente debido a que en el cuestionario específico se abordan aspectos relacionados directamente con la dieta y en sentirse diferente. Esta percepción coincide en las respuestas de padres e hijos. La limitación de la vida cotidiana por tener la enfermedad, el sabor de los PSG y la dificultad para encontrar restaurantes que garanticen un menú sin gluten afecta la CVRS de los pacientes. A los pacientes de zonas rurales les afecta menos que les ofrezcan productos sin gluten o pensar en ellos (dimensión tener EC) que a los pacientes de zonas urbanas.

*Grupo de Trabajo de Gastroenterología de la Societat Catalana de Pediatria: N. Roig Fort (*H. de Figueres*), M. Montraveta Querol (*H. Germans Trias i Pujol*), A. Alcaraz Hurtado (*H. Germans Trias i Pujol*), N. Roig Abraham (*H. Germans Trias i Pujol*), M. Alvarez Bertran (*H. Vall d'Hebron*), V. Cabello Ruiz (*H. Vall d'Hebron*), D. García Tirado (*H. Sant Joan de Déu, Barcelona*), J. Vicente Arcos (*H. Sant Joan de Déu, Barcelona*), M.Ll. Masiques Mas (*H. de Granollers*), A. Roca Comas (*H. de Calella*), G. Castillejo de Villasante (*H. Sant Joan de Déu, Reus*), A. Vicente de Quesada (*H. Sant Joan de Déu, Reus*), E. Busquets Casso (*H. Parc Taulí*), I. Loverdos Eserverri (*H. Parc Taulí*), C. Jou (*H. de Igualada*), E. Llerena (*H. de Igualada*), E. Bastida Ratera (*H. Santa Caterina*), P. Saez Pérez (*H. Josep Trueta*), N. Landaeta (*H. General de Catalunya*), G. Colomé (*H. de Nens, Barcelona*), M.J. López Liñán (*H. Consorci Sanitari de Terrassa*), A. Huguet Feixa (*H. Arnau de Vilanova*), N. Pociello Almiñana (*H. Arnau de Vilanova*), M. Algar Serrano (*H. de Figueres*).

P95. Análisis de los casos diagnosticados de sobrecrecimiento bacteriano con test de hidrógeno espirado con sobrecarga de glucosa. Murcia Clemente L¹, Vázquez Gomis R¹, López Yáñez A¹, González Iribarren V¹, Canals Candela FJ¹, Izquierdo Fos I¹, Juste Ruiz M², Pastor Rosado J¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche. Elche. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan. San Juan de Alicante.

Objetivos. El síndrome de sobrecrecimiento bacteriano intestinal (SIBO) hace referencia a una situación anormal en la que el intestino delgado contiene un exceso de bacterias de la microbiota no patógena, produciendo clínica digestiva que va desde dolor abdominal, diarrea crónica hasta fallo de medro y malabsorción de nutrientes. Su prevalencia global se desconoce porque está infradiagnosticado ya que, la técnica *gold standard* es el aspirado yeyunal que es una técnica invasiva. Para su diagnóstico se pueden utilizar métodos no invasivos, siendo el más recomendado el test de hidrogeno espirado con sobrecarga de glucosa que presenta una sensibilidad del 63 % y una especificidad del 82 %. El objetivo de nuestro estudio fue determinar el diagnóstico de SIBO en nuestro servicio y la sintomatología presente en los diagnosticados, la respuesta al tratamiento y la patología asociada.

Material y métodos. Estudio retrospectivo realizado en menores de 16 años a los que se ha realizado un test de hidrógeno espirado a glucosa por sospecha de SIBO, durante un período de tiempo de 2 años (enero 2016-enero 2018) en nuestro servicio. Se recoge la sintomatología clínica, la patología asociada y la respuesta al tratamiento. Se analizan los datos con el SPSS 22.0.

Resultados. Se recogieron datos de 24 pacientes a los que se había realizado un test de hidrógeno espirado con glucosa. La edad media fue de 8 años (6-10,1 años, IC 95 %). Ninguno presentaba patología digestiva asociada o tratamiento con fármacos que pudieran favorecer el SIBO. En el 25 % de los casos (n = 6) resultó patológico el test con diagnóstico de SIBO. Analizando los síntomas, la diarrea crónica estaba presente en todos los casos (100 %) frente a los que no tuvieron ese diagnóstico final (55 %) (p = 0,046). Sin embargo la clínica de distensión abdominal (p 0,61) y los vómitos (p 0,56) no fue significativa. Todos los diagnosticado con SIBO se trataron con probióticos y metronidazol quedando completamente asintomáticos el 50 % (n = 3) y el resto mejoraron parcialmente por lo que se amplió estudio con diagnóstico final de malabsorción hidrocarbonada asociada, quedando asintomáticos tras el inicio de la dieta.

Conclusiones. A) La clínica que con más frecuencia se pudo observar en los pacientes con SIBO fue la diarrea crónica. B) Existe una alta tasa de respuesta al tratamiento con metronidazol y, en aquellos casos en los que es parcial, debemos investigar la asociación con otras causas de diarrea crónica como es la malabsorción a la lactosa y/o fructosa.

P96. Utilidad del test de hidrógeno combinado (hidrógeno y metano) en el diagnóstico de sobrecrecimiento bacteriano y malabsorción de lactosa. Serrano Viñuales I, Morlán Herrador L, Baranguán Castro M, García Romero R, Ros Arnal N, Feo Ortega S, Martínez de Zabarte Fernández JM, Ubalde Saiz E. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.*

Introducción. El sobrecrecimiento bacteriano (SIBO) y la malabsorción a lactosa (ML) forman parte del diagnóstico diferencial en pacientes afectados de dolor abdominal crónico. Para su diagnóstico contamos con la utilidad del test de hidrógeno espirado que mide la cantidad de hidrógeno (H_2) producido por un aumento de la actividad metabólica bacteriana a expensas de los hidratos de carbono procedentes de la dieta. Sin embargo, existen pacientes que tienen baja producción de hidrógeno por poseer flora metanogénica, que utiliza hidrógeno para producir metano por lo que es necesario determinar en la prueba tanto el hidrógeno espirado como el metano para poder ser diagnosticados.

Objetivos. Analizar los diagnósticos de sobrecrecimiento bacteriano (SIBO) y malabsorción a lactosa (ML) utilizando el test de hidrógeno espirado, midiendo hidrógeno y metano, y poder objetivar así los falsos negativos del test si se realizaran midiendo únicamente hidrógeno.

Material y métodos. Estudio analítico prospectivo realizado durante los dos últimos años en la unidad de pruebas funcionales del servicio de digestivo infantil, mediante la realización de tests de hidrógeno espirado con analizador "BreathTracker". Se realizaron 413 test con hidrógeno y metano, en los que se determinaron las siguientes muestras: una basal y posteriormente cada 30 minutos, tras la administración del hidrato de carbono (lactosa o lactulosa) durante 240 minutos. Se determinó la concentración de H_2 y CH_4 por cromatografía de gases. Los test realizados con lactulosa finalizaron a los 150 minutos. Se consideró resultado positivo para ML el aumento sobre la determinación basal de 20 ppm para el hidrógeno o de 12 ppm para el metano a partir de los 150-180 minutos; para SIBO, un nivel basal de H_2 o CH_4 mayor o igual a 20 ppm o un aumento mayor o igual a 12 ppm sobre la basal para H_2 o CH_4 a los 60-90 minutos.

Resultados. La edad media de los niños fue de 6,78 años siendo el 57,6% varones. El 73% se realizaron con lactosa y el 27% con lactulosa. Los diagnósticos finales fueron: intolerancia a lactosa (35, 8,4%), sobrecrecimiento bacteriano (86, 20,7%), intolerancia lactosa junto con sobrecrecimiento bacteriano (46, 11,1%). Para la intolerancia a la lactosa, el 51,4% fueron positivos solo para hidrógeno, 2,9% solo positivos para metano, 45,7% positivos para hidrógeno y metano. En el sobrecrecimiento bacteriano, 34,9% positivos solo para hidrógeno y 65,1% positivos para hidrógeno y metano. Para la intolerancia a la lactosa asociada al sobrecrecimiento bacteriano, 95,6% positivos para hidrógeno y metano y 4,4% solo para hidrógeno.

Conclusiones. El sobrecrecimiento bacteriano es muy frecuente en la práctica clínica. En un gran número de casos asocia intolerancia a la lactosa de manera secundaria. Está descrito en la población adulta, que hasta un 30% posee flora metanogénica no productora e hidrógeno. En nuestros datos pediátricos, solo un bajo porcentaje del 2,9% no son productores de hidrógeno, donde el metano permitió diagnosticar la malabsorción a la lactosa que hubiera sido un falso negativo sin su determinación. Estos datos muestran un porcentaje mucho menor que los datos publicados en población adulta, probablemente por diferencias en la flora intestinal. Sin embargo, en nuestra muestra se objetiva que la mayoría de los sobrecrecimientos bacterianos implican una elevación del metano espirado, por lo que sí resultaría de gran utilidad su medición en estos casos.

P97. Diagnóstico de enfermedad celíaca en niños con sintomatología neurológica. Experiencia en un hospital comarcal. Moreno Ruiz MA¹, García Clemente A¹, Morant Gimeno A², Cuesta Herraiz L². ¹Sección de Gastroenterología Pediátrica, ²Sección de Neuropediatría. Hospital de Manises. Valencia.

Objetivo. Revisar la prevalencia de patología neurológica como único síntoma en el momento del diagnóstico de la enfermedad celíaca; y la evolución de la misma con la dieta exenta de gluten.

Material y métodos. Se realiza un análisis retrospectivo en el que se incluyen pacientes pediátricos seguidos por enfermedad celíaca en la consulta de Gastroenterología Pediátrica en un Hospital Comarcal desde mayo de 2009 hasta enero de 2018. Se revisa cuántos de estos pacientes fueron remitidos desde consultas externas de Neuropediatría por elevación de anticuerpos antitransglutaminasa y antiendomiso, presentando al momento del diagnóstico clínica neurológica únicamente. Se recogen los siguientes datos: edad, sexo, sintomatología neurológica, HLA, biopsia y evolución tras retirada del gluten de la dieta.

Resultados. Se incluyen un total de 112 pacientes pediátricos diagnosticados de celiaquía (50 % niños, 50 % niñas, con una media de edad al diagnóstico de 8 años y 3 meses). 14 de estos niños (12,5 %) fueron remitidos a Gastroenterología Pediátrica desde consultas de Neuropediatría por sospecha de enfermedad celíaca (antitransglutaminasa IgA +, y antiendomiso IgA +), presentando en el momento del diagnóstico únicamente clínica neurológica. Inicialmente habían sido valorados en Neuropediatría por los siguientes trastornos (algunos pacientes presentaban más de un síntoma neurológico): 8 trastorno déficit de atención hiperactividad (TDAH) (57,1 %), 3 trastorno del espectro autista (TEA) (21,4 %), 2 cefalea (14,3 %), 2 (14,3 %) tics motores, 2 (14,3 %) problemas de aprendizaje, 1 retraso psicomotor (7,1 %). En todos ellos se realiza biopsia intestinal que confirma el diagnóstico de enfermedad celíaca: 2 biopsias Marsch I (14,2 %), 7 Marsch IIIa (50 %) y 5 Marsch IIIb (35,7 %). Todos los pacientes (100 %) presentan HLA DQ2 +, DQA1*0501, DQB1*0201, con DQ8 negativo. Tras establecer el diagnóstico según el protocolo ESPHGAN vigente en el momento, se inicia dieta estricta exenta de gluten con normalización serológica en todos los pacientes y mejoría clínica en 12 de ellos (85,7 %). Se observa mejoría total en 8 pacientes (57,1 %) y parcial en 4 (28,6 %). De los 8 niños que estaban diagnosticados de TDAH, 6 presentan mejoría al iniciar dieta sin gluten (75 %) (4 mejoría total sin precisar medicación y 2 parcial). Se objetiva mejoría en los 3 niños con TEA (1 total y 2 parcial) y desaparece la cefalea y los tics en los 4 niños que los presentaban. No se observa mejoría de los síntomas neurológicos en 2 de los pacientes (14,3 %) (1 paciente con TDAH tipo inatento y 1 paciente con TDAH, coeficiente intelectual límite y dificultades de aprendizaje).

Conclusiones. Entre las múltiples manifestaciones clínicas de la enfermedad celíaca se encuentra la sintomatología neurológica, que con frecuencia puede ser el único síntoma presente al diagnóstico (sobre todo TDAH, cefalea, dificultades de aprendizaje y TEA) que puede desaparecer o mejorar con dieta exenta de gluten.

P98. Características clínicas y antropométricas de la enfermedad celíaca en un estudio prospectivo a largo plazo en una cohorte genéticamente predispuesta. Borrell Martínez B¹, Fernández Fernández S¹, Cilleruelo Pascual ML², Tabares González A¹, Rayo Fernández A¹, Jiménez Jiménez J¹, Ruiz Casares E³, García García ML¹. ¹Servicio de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ²Servicio de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. ³Genyca Análisis y Diagnóstico Genético SL.

Objetivos. El objetivo de este estudio fue caracterizar clínicamente a los pacientes diagnosticados de EC en un estudio de despistaje con seguimiento a largo plazo en una cohorte de riesgo genético.

Material y métodos. Se seleccionó hace más de 10 años una cohorte de riesgo genético para EC tras determinar el genotipo HLA-DQ2 en sangre del cordón umbilical. Se realizaron dos estudios de despistaje: a los 2-3 años y a los 10-12 años de edad, diferenciándose los niños en dos grupos: el grupo sintomático y el grupo de despistaje. En el grupo de despistaje se determinaron los anticuerpos antitransglutaminasa (anti-TG2 IgA/IgM/IgG) utilizando un test inmunocromatográfico rápido realizado a partir de una punción capilar, confirmándose los resultados positivos en sangre venosa y repitiéndose a los 3 meses. Los niños del grupo sintomático fueron remitidos desde Atención Primaria a nuestra consulta. En todos los casos se realizó biopsia intestinal para el diagnóstico final de EC. Durante las visitas se rellenó un formulario de registro con los datos antropométricos y clínicos, realizándose control de los mismos a los 6 y a los 12 meses del diagnóstico.

Resultados. Durante los 10 años de seguimiento se han diagnosticado 21 celíacos en esta cohorte (11 despistaje/10 sintomáticos) con una prevalencia total de EC en la cohorte de riesgo de 8% (IC95% 5,3-11,9), con un ratio entre el grupo sintomático y el grupo de despistaje de 1/1,1. Del total de niños diagnosticados de EC el 52,3% presentaron síntomas digestivos, el 14,2% presentaron como único síntoma distensión abdominal, el 4,7% talla baja y el 28,5% fueron asintomáticos. En el grupo de despistaje, solo el 45,4% era asintomático, el 27,3% presentaba distensión abdominal, el 13,6% síntomas gastrointestinales (diarrea intermitente) y el 13,6% talla baja. La mitad de los niños del grupo sintomáticos presentó síntomas clásicos, todos diagnosticados en la primera fase de estudio. La diferencia de las medias de *Z-score* de peso y talla entre los diagnosticados en el primer y en el segundo despistaje no resultó estadísticamente significativa. No obstante se observó una tendencia a presentar un menor valor inicial de *Z-score* de peso y talla en los niños del segundo despistaje. En el grupo total se observó un aumento de peso al año de la retirada del gluten de $0,097 \pm 0,7$ a $0,41 \pm 0,69$ ($P = 0,0005$) y un aumento de talla de $-0,18 \pm 1,03$ a $-0,02 \pm 0,94$ ($P = 0,07$). En el grupo de despistaje se observó un aumento de peso significativo al año de la retirada del gluten ($P = 0,027$) y un aumento de talla, aunque sin significación estadística ($P = 0,3$). Todos los pacientes presentaron mejoría clínica en los primeros 6 meses tras la retirada del gluten.

Conclusiones. El conocimiento de las formas de presentación según las diferentes edades, así como la presencia de síntomas menores como la distensión abdominal, es fundamental a la hora de realizar una búsqueda activa de la enfermedad. El hecho de que se produzca una recuperación ponderal tras la retirada del gluten en los pacientes diagnosticados por despistaje, hace que nos planteemos lo importancia de los estudios de cribado de la enfermedad.



SOCIEDAD
ESPANOLA DE
GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y
NUTRICIÓN
PEDIÁTRICA