

ALTERACIONES EN EL DESARROLLO DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA DEL NIÑO PEQUEÑO: REVISIÓN DE 129 CASOS

A. Alonso-Ojembarrena, C. Pedrón Giner, E. Cañedo Villarroya, M. Ruiz Bermejo, R. Cabrera Rodríguez, D. Madruga Acerete, I. Azcorra Liñero

¹Unidad Gastroenterología y Nutrición. ²Servicio de Psiquiatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

INTRODUCCIÓN

Los problemas en la alimentación son frecuentes durante la infancia, aunque la sistematización en su diagnóstico y tratamiento es reciente. Generan gran ansiedad familiar y la demanda de numerosos recursos sanitarios. Nuestro objetivo es analizar las características de los niños que presentan esta entidad, así como su evolución en nuestra sección.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se incluyen todos los niños diagnosticados de alteración en el desarrollo de la conducta de la alimentación (ADCA) (Chatoor 2002) vistos en una consulta de Nutrición y Dietética de nuestro centro en el periodo de 2001-2005. Se revisan retrospectivamente las historias de 129 pacientes, recogiendo los datos de epidemiología, antecedentes personales, clínica, diagnóstico, tratamiento y evolución hasta el alta o la última revisión.

RESULTADOS

El 84,5% iniciaron los síntomas antes del año y medio de edad, pero sólo un 30% fue diagnosticado antes de los 18 meses de vida. La prevalencia fue mayor en las niñas (53,5%). El 17,9% eran prematuros o tenían bajo peso para la edad gestacional y un 31% presentaba algún tipo de enfermedad crónica. En cuanto a los datos clínicos, los más frecuentes fueron la preocupación paterna (93%), las interacciones conflictivas en las comidas (81,4%), la duración de la comida mayor de 30 minutos (76,7%) y la existencia de llanto, vómitos y/o dolor abdominal durante las comidas (78,3%). Además, un 82,2% de los padres obligaba a comer a sus hijos. Un 82,1% de los niños presentaba una desnutrición clínica al diagnóstico según el índice de Waterloo. El diagnóstico más frecuente fue el de anorexia infantil (75,2%)

Todos los niños recibieron normas de alimentación como tratamiento, mientras que un 51,9% precisó además valoración por la Unidad de Psicología Infantil. Casi la mitad de los niños necesitaron soporte nutricional artificial en la evolución del trastorno (27,9% oral y 20,9% enteral) Una tercera parte de los niños se curó de su enfermedad (30,2%) en un tiempo medio de 11,3 meses, mientras que un 22,5% no mejoró en absoluto. La evolución varió en relación con el momento del diagnóstico: mejoraron el 90% de los pacientes que se diagnosticaron antes de los 18 meses de vida frente al 68% de los mayores ($p < 0,05$).

CONCLUSIONES

La ADCA es una enfermedad propia del lactante y su entorno, que no se reconoce con facilidad. Puede estar causado o ser consecuencia de alteraciones en la dinámica familiar. El diagnóstico y el tratamiento debe realizarse precozmente para mejorar la evolución.

ESTUDIO DE CALORIMETRÍA INDIRECTA EN ADOLESCENTES CON ANOREXIA NERVIOSA

E. Cañedo Villarroya, D. Madruga Acerete, M. Graell-Berna¹, M. Correa Perry², C. Pedrón Giner¹, G. Morande Lavin²

¹Unidad Gastroenterología y Nutrición. ²Servicio de Psiquiatría. Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús, Madrid.

Ajustar el soporte nutricional en adolescentes con trastornos de la conducta alimentaria (TCA), es una de los aspectos fundamentales en el tratamiento nutricional, si bien la reposición de nutrientes debe hacerse de forma progresiva para evitar la aparición del síndrome de realimentación.

OBJETIVO

Conocer en adolescentes con Anorexia Nerviosa (AN) el gasto energético en reposo (GER) mediante Calorimetría Indirecta (CI) 2. Evaluar comparativamente los métodos para determinar el GER: medición por CI y cálculo por ecuaciones teóricas predictivas.

MATERIAL Y MÉTODOS

31 adolescentes, edad media $15,64 \pm 1,67$ años. diagnosticadas de AN restrictiva (criterios DSM-IV) Antropometría: Índice de masa corporal (IMC) media $16,35 \pm 1,89$. Z score $-1,57 \pm 0,77$, pliegue tricípital Z score $-1,19 \pm 0,71$, circunferencia media del brazo Z score $-0,80 \pm 0,76$, porcentaje del peso ideal: $82,56 \pm 10\%$. Se evalúa el GER antes de iniciar el soporte nutricional se comparan ambos métodos: ecuaciones predictivas (FAO-OMS. Harris-Benedict. Shofield y ecuación de Schebendach) y CI con calorímetro de circuito abierto (Deltatrac II MBM-200) Se calculo el índice metabólico (diferencia entre consumo energético estimado y el teórico calculado) que se expresa en porcentaje. Estudio estadístico mediante SPSS 11,0 (Tstudent y correlación de Pearson)

RESULTADOS

El GER estimado por CI fué de 1000 ± 142 kcal/día. El cociente respiratorio (RQ) obtenido fué $0,95 \pm 0,14$. El GER calculado se expreso como porcentaje del GER estimado por CI para cada fórmula predictiva: FAO-OMS: $77,75 \pm 10,30\%$, Harris-Benedict: $76,3 \pm 9,60\%$, Shofield: $75,22 \pm 9,65$. Shebendach: 103 ± 18 . Se observaron diferencias estadísticamente significativas entre el GER medido y el estimado por las ecuaciones predictivas ($p < 0,001$) excepto para la ecuación de Shebendach. No hubo correlación significativa entre el GER estimado por CI y calculado por las ecuaciones a excepción del calculado con la fórmula FAO-OMS (C. Pearson = $0,415$ $p < 0,05$)

CONCLUSIONES

Las pacientes con AN presentan un estado de hipometabolismo. mostrando la calorimetría un patrón específico y fundamental para ajustar el soporte nutricional. El RQ indica el tipo de sustrato que consume el paciente. La ecuación de Shebendach demostro ser la más útil para estimar el GER en pacientes adolescentes.

NUTRICIÓN ENTERAL DOMICILIARIA Y TRASTORNOS DE CONDUCTA ALIMENTARIA ¿EXISTE RELACIÓN ENTRE AMBAS ENTIDADES?

E. Cañedo Villarroya¹, M. Ruiz Bermejo¹, A. Alonso-Ojembarrena², C. Pedrón Giner¹, D. Madruga Acerete¹, M. Arcilla Cobian³
¹Sección de Gastroenterología y Nutrición, ²Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Madrid), ³Profesor Colaborador, Universidad Nacional de Educación a Distancia.

INTRODUCCIÓN

La nutrición enteral domiciliaria (NED), es una terapia utilizada con frecuencia aunque no existen datos actuales de incidencia, prevalencia ni frecuencia de complicaciones

Objetivos: Describir las indicaciones, vías de acceso, duración y características de la NED y su posible relación con la evolución y/o el desarrollo de trastornos de la conducta alimentaria (TDCA), en un grupo de pacientes seguidos en un hospital terciario.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisaron de forma retrospectiva todos los pacientes con NED durante los años 2003-04.

RESULTADOS

Se analizaron 165 pacientes (51 % niñas) La edad media en la primera indicación fue 3,7 años. La duración media del soporte 2,68 años. Los diagnósticos más frecuentes fueron: enfermedades neurológicas (25%), enfermedades oncológicas (19%), digestivas (15%), trastornos de conducta alimentaria (8,5%), fibrosis quística (8%), metabolopatías (6,5%), miscelánea (18%). El 70% de los pacientes respondieron satisfactoriamente (alcanzaron actividad similar a los niños de su edad y patología)

El 33% de los pacientes (grupo 1) desarrolló TDCA o empeoró el previo. La patología de base que indicó el soporte fue: 20% TDCA, 24% enfermedades oncológicas, 14% digestivas, 11% fibrosis quística, 11% metabolopatías, 5% enfermedades neurológicas y 15% otras. El 78,5% de los pacientes con TDCA al inicio del soporte empeoraron de dicho trastorno y sólo el 35% evolucionaron satisfactoriamente. La edad media fue de 2,2 años, la duración media del soporte fue de 3,24 años y el tiempo medio de cambio de SNG a gastrostomía fue de 1,15 años.

Entre pacientes que no desarrollaron TDCA (grupo 2) un 37% eran enfermedades neurológicas, 15% oncológicas, 15% digestivas, 4%metabólicas, 5% fibrosis quística, 21,5% miscelánea y sólo 2,5% TDCA previos. La edad media fue 4,3 años, la duración media 2,42 años y el tiempo medio de cambio de SNG a gastrostomía 0,21 años. La distribución por sexo, vía de acceso inicial y pauta de infusión fue similar al grupo 1.

COMENTARIOS

Los trastornos de conducta alimentaria que aparecen en relación al empleo de NED son frecuentes en nuestra serie y los factores probablemente más relacionados son la edad, el diagnóstico previo, la duración del soporte y el retraso en la realización de gastrostomía. La mayoría de los pacientes con TDCA previo empeoran dicho trastorno y responden escasamente al soporte.

CURSO DE LA RECUPERACION DE PESO DURANTE LA HOSPITALIZACION DE ADOLESCENTES CON ANOREXIA NERVIOSA

M. Graell Berna¹, M. Correa Perry¹, M. García Mayo¹, D. Madruga Acerete², G. Morandé Lavin¹

¹Unidad de Trastornos de Alimentación, Sección de Psiquiatría y Psicología. ²Unidad de Nutrición, Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

INTRODUCCIÓN

La adecuada recuperación de peso durante la hospitalización es un factor de buen pronóstico, evitando reingresos. Los programas de recuperación nutricional deben adecuarse a las características individuales y ajustar las estancias hospitalarias.

OBJETIVOS

1) Analizar el patrón de recuperación de peso en pacientes anoréxicos adolescentes durante la hospitalización. 2) Estudiar las variables que modulan la recuperación ponderal.

METODOLOGÍA

44 adolescentes diagnosticadas de Anorexia Nerviosa ingresan para renutrición. Siguen Protocolo Trastorno de Alimentación (TCA): 1) combinación de programa conductual y nutricional y 2) tratamiento de psicopatología. Establecemos objetivo nutricional individualizado como un criterio de alta y ganancia ponderal de 500-1000 g/ semana, manteniendo y/o incrementando el Índice Masa Corporal (IMC) durante la incorporación gradual a casa. Evaluamos: 1) Evolución IMC, 2) Velocidad incremento peso. 3) Ingesta calórica. 4) Complicaciones en la realimentación 5) Variables moduladoras: Sobrepeso previo, comorbilidad, edad de comienzo y tiempo evolución del trastorno, ejercicio excesivo, reingreso, fármacos. Se calculan medias y comparación de medias (t-student y U de Mann-Whitney) en grupos de pacientes.

RESULTADOS

Edad: 14,20 s.d.1,81. 41 (93,2%) mujeres. 40 (90,9%) Anorexia Nerviosa Restrictiva y 4 (9,1%) Anorexia Nerviosa Purgativa. Edad inicio: 13,20 s.d.1,7 años. Tiempo de Evolución 13,07 meses s.d.9,5. IMC ingreso: 15,31 s.d.1,3. 10 casos son reingresos (22,7%). Antecedente de Sobrepeso: 8 (18,2%). Otros síntomas asociados: Ejercicio Excesivo : 26 casos (59,1%), Trastorno Depresivo, 11 casos (25%). Estancia media: 40,64 s,d,13,78 días. Velocidad media incremento de peso: 157 gramos/día. Se muestra la evolución del IMC durante la hospitalización y el aporte calórico. Las complicaciones se analizan según frecuencia y momento: Estreñimiento (18%), Poliuria (13%), Ejercicio (15%), Ansiedad (15%), Diarrea (6%). IMC al alta: 17,38 s.d.1.01, con diferencias estadísticamente significativas según edad de inicio del trastorno ($p < 0,005$), edad del paciente < 13 años ($p < 0,000$) y IMC al ingreso $< 16 \text{ kg/m}^2$ ($p < 0,001$). No hay diferencias estadísticamente significativas en el IMC al alta según: sobrepeso previo, reingreso, depresión al ingreso, ejercicio excesivo, tiempo de evolución > 12 meses, tratamiento farmacológico, ni estancia media.

CONCLUSIONES

1) La curva de recuperación ponderal muestra adecuada velocidad de incremento ponderal con escasas complicaciones y alcanzando el IMC de alta con limitada influencia de variables individuales, demostrando la eficacia del programa en diferentes condiciones. 2) El IMC al alta es menor en pacientes que ingresan con IMC más bajos, son más jóvenes y han iniciado antes el TCA. Se precisará seguimiento para evaluar el valor pronóstico de esta diferencia.

ASPECTOS PSICOSOCIALES DE LA ANOREXIA INFANTIL (FALLO DE MEDRO)

A.I. Rayo, E. Roman, M.L. Cilleruelo, S. Fernández, C. Ferrer
Hospital Severo Ochoa, Leganés, Madrid.

El fallo de medro (FDM) o crecimiento inadecuado es un problema común en la práctica pediátrica habitual. En el 90% de los casos no se detecta causa orgánica y se considera como el resultado de la interacción de múltiples factores psicosociales y ambientales y, más directamente, consecuencia de una alteración del vínculo madre-hijo. El objetivo del presente trabajo es estimar la influencia de los factores psicosociales en el FDM.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se realizó entrevista clínica, recogiendo datos sobre antecedentes personales y familiares, técnicas de alimentación y encuesta dietética, factores demográficos y nivel socioeconómico, y por último, aspectos y circunstancias psicosociales que puedan alterar la relación madre-hijo. Se compararon dos grupos de niños pareados en sexo y edad: pacientes con diagnóstico de FDM (edad \leq 3 años, cuyo peso cae dos percentiles principales, a lo largo del tiempo, y/o niños cuyo peso es $<$ P3 para su edad; una vez descartada causa orgánica) y un grupo control con percentiles de peso y talla dentro de límites normales.

RESULTADOS

Se han estudiado un total de 24 niños (50% varones y 50% mujeres), 12 en el grupo con FDM y 12 en el grupo control. La media de edad del grupo de FDM fue de 16,7 meses y para el grupo de referencia de 16,8 meses.

	<i>Fallo de Medro</i>	<i>Grupo de Referencia</i>	<i>P</i>
Ingesta de calorías (Kcal/Kg/día)	95 \pm 21,9	115 \pm 19,4	<0,05
Ingesta adecuada de calorías (RDA) n (%)	6 (50)	9 (75)	NS
Tomaron lactancia materna n (%)	9 (75)	10 (90)	NS
Técnica correcta de alimentación n (%)	10 (83)	12 (100)	NS
Signos de estrés n (%)	10 (83)	0 (0)	<0,05
Toma bien la comida n (%)	4 (33)	11 (92)	<0,05
Embarazo deseado n (%)	10 (83)	12 (100)	NS
Dificultades en la crianza n (%)	8 (67)	0 (0)	<0,05
Enfermedad madre / padre n (%)	2 (17)	1 (8)	NS
Padres mal comedores en la infancia n (%)	9 (75)	0 (0)	<0,05
Alteración del Test de Depresión de la madre n (%)	8 (67)	0 (0)	<0,05

Se detecta mayor dificultad para la crianza de los niños y antecedentes de padres mal comedores en el grupo con FDM con respecto al grupo sano, con diferencia estadísticamente significativa. Estos padres referían estrés importante al alimentar a sus hijos. Ocho de los niños diagnosticados de FDM presentaban clara aversión y rechazo de los alimentos.

CONCLUSIÓN

A pesar del pequeño tamaño muestral se puede concluir que los padres de los niños con FDM sufren mayor distrés emocional, con problemas familiares importantes a raíz de la situación del niño, y con mayor tendencia a la depresión en las madres. Por tanto parece clara la necesidad de una intervención a nivel psicosocial para mejorar el vínculo madre-hijo.

INFLUENCIA DEL GRADO DE DESNUTRICION EN LAS ALTERACIONES CARDIOLÓGICAS QUE SE OBSERVAN EN LA ANOREXIA NERVIOSA RESTRINGIDA

A. Baño Rodrigo, D. Madruga Acerete¹, A. Tamariz-Martel Moreno, G. Morandé Lavín², F. Luquero Bachiller.
Sección de Cardiología. ¹Sección de Gastroenterología. ²Sección de Psiquiatría. Hospital del Niño Jesús. Universidad Autónoma de Madrid, Madrid.

OBJETIVO

El objetivo del trabajo ha sido la valoración de las alteraciones cardiológicas en relación con el grado de desnutrición en la anorexia nerviosa.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron 275 pacientes del sexo femenino controlados en la Unidad de Psiquiatría de nuestro Centro, diagnosticadas de anorexia nerviosa restringida, con distinto grado de desnutrición y edades comprendidas entre los 11 y los 18 años de edad ($15,1 \pm 1,6$ años; media \pm d.s.). El índice de masa corporal (IMC) fue de $15,8 \pm 1,6$ kg/m² (rango 10,3 a 18,9).

Las pacientes fueron divididas en dos grupos de acuerdo al IMC, el primero con índices iguales o inferiores a 16 kg/m², y el segundo con índices entre 16 y 19 kg/m². En todos los casos se realizó un electrocardiograma de 12 derivaciones al momento del ingreso y un ecocardiograma completo, calculándose la función ventricular izquierda, y la masa ventricular izquierda, así como la masa normalizada para superficie corporal y la talla. Los parámetros obtenidos se correlacionaron con el índice de masa corporal y el peso, en todos los grupos, y entre ellos.

RESULTADOS

La edad media fue similar en los dos grupos considerados, no existiendo diferencias significativas entre ambos. En cuanto a los hallazgos, no se encontraron diferencias significativas en la frecuencia cardíaca entre ambos grupos. La masa cardíaca, el grosor del septo interventricular y el tamaño de ventrículo izquierdo fueron inferiores en el grupo primero. La función ventricular izquierda fue similar en ambos grupos. Se observó una correlación positiva entre las estimaciones de la masa ventricular izquierda cardíaca, o la masa normalizada para la talla, y el índice de masa corporal. La mejor correlación se obtuvo entre masa ventricular izquierda y el peso.

CONCLUSIONES

Las enfermas con anorexia nerviosa y grado de desnutrición más severo, presentan una masa cardíaca inferior a la de aquellas con grado de desnutrición menor. Sin embargo, el grado de desnutrición no tiene influencia sobre la frecuencia cardíaca, ni sobre la función ventricular izquierda. El parámetro que mejor se correlaciona con la masa ventricular izquierda es el peso.

IMPORTANCIA DE LOS SUPLEMENTOS ENRIQUECIDOS CON ÁCIDO DOCOSAHEXAENOICO (DHA) EN EL TRATAMIENTO NUTRICIONAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA (FQ)

B. Martín¹, J. Dapena², M.D. Garcia Novo³, M.D. Acuña³, M.A. Lopez⁴, F. Argüelles⁵, M. Giros⁶

¹Hospital de Terrassa (Barcelona), ²Hospital Virgen del Rocío (Sevilla), ³Hospital del Niño Jesús (Madrid), ⁴Hospital Virgen de las Nieves (Granada), ⁵Hospital Universitario Virgen de la Macarena (Sevilla), ⁶Instituto de Bioquímica Clínica, Corporación Sanitaria (Barcelona).

INTRODUCCIÓN

El soporte nutricional es uno de los pilares básicos en el tratamiento de los pacientes afectados de FQ basado en una dieta hipercalórica e hiperproteica. Es sabido que en la FQ hay una Disminución de Ácidos Grasos esenciales (w3/w6), incluso sin signos de malnutrición clínica y ello es tan evidente que algunos autores sugieren que la relación ARA/DHA es tan característico en la FQ que podría ser un test diagnóstico. En los pacientes afectados de FQ la administración de DHA produce una mejoría morfológica páncreas e intestino y reduce infiltración de neutrófilos inducido por la pseudomona

OBJETIVOS

Con objeto de valorar un suplemento nutricional específico para la FQ, hipercalórico e hiperproteico y enriquecido con DHA (500 mgr por sobre 60 g) (Sanutri FQ®) se realiza un estudio multicéntrico, prospectivo y abierto en cuatro Hospitales del territorio español para valorar el efecto del suplemento oral enriquecido con DHA durante 12 semanas basándose en:

- Parámetros antropométricos, Biológicos (PUFA's), Clínicos y Dietéticos

MATERIAL Y MÉTODOS

49 pacientes de ambos sexos (> 6 años) diagnosticados de FQ mediante Historia Clínica, Test del sudor, Identificación mutagénica.

Administración de soporte nutricional durante 12 semanas con un suplemento nutricional enriquecido con 500 mgr DHA y 100 mg de EPA por cada sobre de 60 g de producto. Determinación de DHA, EPA, DEPA, ARA, Docosapentaenoico (Last w6) en plasma y eritrocitos mediante cromatografía de gases en columna capilar. Parámetros antropométricos, biológicos, clínicos y dietéticos, antes y después de la intervención nutricional. Se comparan estos resultados con los valores de referencia en plasma y eritrocitos.

Media±DS (mML/l)	Serum 1ª muestra	Serum 2ª muestra	Eritros 1ª muestra	Eritros 2ª muestra
ARA	484,4±145	427,4±149	286,7±62	264,7±80
EPA	33,6±17	57,4±44	15±8	22,2±17
DEPA	26,2±9	22,2±9	28,5±9	29,4±13
DHA	110,7±49	187,7±116	67,8±21	118,6±45
Last w6	13,3±6	11,6±5	11,6±5	13,8±14
DHA/Last w6	10,4±6	16,7±15	6,5±2	11,6±5
DHA/DEPA	4,6±2	8,5±5	2,4±0,8	4,4±1
ARA/DHA	5,1±2	4,5±2	4,5±1,3	2,8±1,9
DHA/EPA	4,6±2,4	8,5±3,6	72,4±0,8	4,3±1,7
Mediana P50 (mML/l)	Serum 1ª muestra	Serum 2ª muestra	Eritros 1ª muestra	Eritros 2ª muestra
ARA	431,7	398,6	277	241,8
EPA	29,3	46,3	15,5	18,1
DEPA	27,6	19,4	26,8	27
DHA	105,5	163,9	68,4	126,2
Last w6	13,3	11,2	10	11
DHA/Last w6	8,69	12,93	5,81	12,51
DHA/DEPA	4,37	6,24	2,34	4,64
ARA/DHA	5	3,7	4,3	1,9
DHA/EPA	4,3	8,5	2,3	4,6

CONCLUSIONES

Los Niveles de DHA/EPA (w3) mejoran después de la intervención nutricional con Sanutri FQ® en valores de Media ± DS (p < 0.0005).

Y la Mediana P50 como puede verse en la tablas. Niveles de ARA / last w6 (w6) se mantienen e incluso bajan después de la intervención nutricional (proinflamatorios). Estos valores son encontrados en plasma y eritrocitos.

Comparamos la mejoría clínica con parámetros antropométricos clínicos y biológicos antes y después de la intervención nutricional.

RELACIÓN ENTRE EL IMC DURANTE LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA CON EL IMC EN EL ADULTO.

I. Ros Arnal, L. Ros Mar, L. Baguer, A. Ferrandez Longas
Hospital Infantil Universitario Miguel Server. Zaragoza

INTRODUCCIÓN

La obesidad infantil es una patología emergente y claramente alcista, la detección y el tratamiento tempranos son esenciales. El índice más utilizado para el diagnóstico de obesidad es el índice de masa corporal ($IMC = \text{Peso (kg)} / \text{Talla}^2 \text{ (cm)}$), considerándose obesidad en adultos cuando éste es superior a 25, recomendándose determinar los pliegues grasos para valorar si el exceso de peso se debe a un exceso de panículo adiposo. Con el fin de valorar las correlaciones entre el IMC y datos antropométricos que presenta el niño a lo largo de su desarrollo con los que presentará de adulto, se planteo este estudio, para conocer en que momento se debía actuar.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Los datos fueron obtenidos en el Estudio longitudinal de crecimiento del centro Andrea Prader de Zaragoza, iniciado en 1980 con cerca de 200 niños por cada sexo. Los datos de adulto (20-22 años) fue obtenidos en 114 mujeres y 112 varones.

Las mediciones de peso, talla, perímetros brazo y cefálicos y pliegues tricipital y subescapular se llevaron a cabo cada 3 meses durante el 1er año, cada 6 meses durante el 2º año, posteriormente una vez al año hasta los 20-22 años. Con los datos obtenidos se determino para cada sexo coeficientes de correlación entre los distintos parámetros en cada edad y los que presentaron en la edad adulta .

RESULTADOS

Referidos a IMC, las mujeres tuvieron una correlación de 0,28 entre IMC de RN y el IMC de adulto, que va incrementándose hasta los 6 años que es de 0,75 y posteriormente continúa una progresión lenta hasta 0,81 a los 15 años. En los varones la correlación del IMC de adulto y la de RN es 0,36, descendiendo al año de edad a 0,09, para posteriormente ir aumentando hasta 0,8 a los 5 años, permaneciendo estable hasta los 15 años donde presenta una correlación de 0,89. Los datos del resto de parámetros son muy similares.

CONCLUSIONES

En función de los datos obtenidos existe una correlación muy alta entre el IMC a los 6 años en las mujeres y los 5 años en los varones con el IMC en la edad adulta, así como en el resto de los datos antropométricos, por ello es necesario que si queremos prevenir la obesidad-sobrepeso en los adultos las medidas se ejerzan desde edades tempranas de la vida no mas allá de los 5-6 años de edad.

HIPERTROFIA VENTRICULAR IZQUIERDA (HVI) EN NIÑOS OBESOS HIPERTENSOS

M. Ruiz Pons, M. Glez, E. Rodríguez, E. Soriano, V. García, C. Valenzuela

Hospital Universitario Nuestra Sra de Candelaria. Departamento. de Pediatría, Santa Cruz de Tenerife.

OBJETIVO

Estudiar la prevalencia de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) en pacientes obesos con hipertensión

METODOS

De 75 pacientes obesos a los que se les practicó una monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) se realizó una ecocardiografía modo M con control bidimensional para detectar la presencia de HVI en aquellos que presentaban hipertensión. La masa ventricular izquierda (MVI) se calculó mediante medidas ecográficas del ventrículo izquierdo siguiendo los criterios de la Sociedad Americana de Ecocardiografía, mediante la ecuación de Devereaux. El índice de masa ventricular izquierda (IMVI) se calculó dividiendo la MVI entre la altura en metros elevada a la potencia de 2,7 ($m^{2,7}$), según recomendaciones de Simona et al⁵⁷.

Como criterio de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) se consideró un IMVI > de 38,6 g/ $m^{2,7}$, valor que representa el percentil 95 de niños sanos normotensos.

RESULTADOS

Se practicó ecocardiografía a 17 pacientes hipertensos (7 niños; 10 niñas). La media de edad era $11,6 \pm 2,2$ años; IMC (índice de masa corporal): 35 ± 5 ; puntuación z del IMC: $5 \pm 1,9$; peso relativo: $165 \pm 25\%$. La prevalencia de HVI fue 41%. La media de MVI e IMVI $135 \pm 30g$ y $40,2 \pm 7,3 g/m^{2,7}$, respectivamente. Existía una relación positiva entre el IMV y el IMC ($r=0,52$; $p<0,05$) y la circunferencia de la cadera ($r=0,53$; $p<0,05$). No existían correlaciones entre las medidas de MAPA y los parámetros bioquímicos (glucosa, insulina, HOMAR, HDL y LDL colesterol, triglicéridos, transaminasas, ácido úrico, y microalbuminuria).

CONCLUSIONES

La hipertrofia de cavidades izquierdas está presente en niños obesos hipertensos. La MVI está asociada con el IMC con independencia del efecto de la hipertensión. Es importante documentar la presencia de HVI en esta población puesto que requeriría una intervención farmacológica y/o de estilos de vida más agresiva.

COMPLICACIONES DE LA NUTRICIÓN PARENTERAL DOMICILIARIA (NPD) EN LA EXPERIENCIA DE UNA SERIE PEDIÁTRICA

J.M. Moreno Villares¹, L. Oliveros Leal¹, P. Urruzuno Tellería², P. Gomis Muñoz³, M. León Sanz¹.

¹Unidad de Nutrición Clínica, Madrid. ²Sección de Gastroenterología Infantil, Madrid. ³Servicio de Farmacia, Madrid.
Hospital Universitario 12 de Octubre.

La provisión de nutrición parenteral en el domicilio (NPD) permite dar de alta a pacientes con imposibilidad para mantener su situación nutricional a causa de una función intestinal inadecuada. A medio plazo la técnica permite disponer de tiempo hasta alcanzar la adaptación intestinal; mientras que para las situaciones de fracaso intestinal permanente se convierte en la mejor opción terapéutica en el momento actual. Su uso prolongado, no obstante, no está exento de riesgos.

OBJETIVO

Conocer la tasa de incidencia de complicaciones asociadas a NPD en el periodo 1993-2005

MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo de las historias clínicas de los 22 pacientes (13 niñas y 9 niños) que recibieron NPD en ese periodo. Seis pacientes estaban afectados de un trastorno grave de la motilidad, cinco de un síndrome de intestino corto, cinco afectados de una diarrea grave rebelde; en cuatro se trató de malnutriciones graves en hepatópatas crónicos en espera de trasplante y otras indicaciones en dos.

RESULTADOS

La duración total de la NPD fue de 4.324 días, con una duración media por paciente de 196 días. En 19 niños el acceso venoso fue un catéter tunelizado y en 3 un reservorio subcutáneo. Encontramos un total de 23 complicaciones, con una media de 1,95 por paciente y año. La tasa de complicaciones infecciosas fue de 3 por cada 1.000 días de NPD (11 bacteriemias –6 *S. epidermidis*, 2 *Candida*, 1 *S. aureus*; 1 *S. viridans*, 1 *P. aeruginosa*– y 2 infecciones en el punto de salida). Las complicaciones mecánicas supusieron 1,8 episodios por cada 1.000 días. En 5 ocasiones en que produjo rotura del catéter fue posible su reparación con el kit de reparación. No se produjo ningún episodio de trombosis venosa. Sólo tres pacientes presentaron complicaciones hepáticas graves, uno de ellos precisó trasplante hepato-intestinal. Dos pacientes presentaron episodios de acidosis D-láctica. Ninguna de las complicaciones fue causa de muerte. Sólo en dos ocasiones fue preciso recambiar el catéter; en una por pérdida accidental y en otra por obstrucción del catéter. Cuatro niños continúan actualmente en el programa de NPD.

CONCLUSIONES

La NPD es una técnica segura con bajo índice de complicaciones, siendo las más frecuentes las de causa infecciosa. No se produjo ningún fallecimiento a causa de la técnica en los 14 años de existencia del programa. Sólo uno de los pacientes precisó trasplante intestinal.

INCREMENTO DE LA PREVALENCIA DE OBESIDAD EN ESCOLARES DE OVIEDO EN LA ÚLTIMA DÉCADA

J.J. Díaz Martín, L. Somalo, L. García, R. Mónica, I. Riaño, S. Málaga

Centro Trabajo: Consulta de Digestivo Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital San Agustín, Avilés.

INTRODUCCIÓN

La obesidad y el sobrepeso están aumentando de forma alarmante en los países industrializados, constituyendo un importante problema de salud pública.

OBJETIVO

Analizar la tendencia evolutiva de la prevalencia de sobrepeso y obesidad en población infanto-juvenil ovetense en los últimos años.

PACIENTES Y MÉTODOS

Cohorte 2005: niños y jóvenes de ambos sexos de edades entre los 6 y los 14 años, escolarizados en cuatro centros de enseñanza pública de la ciudad de Oviedo. Cohorte 1992: niños y jóvenes de la misma edad que participaron en la fase transversal del estudio RICARDIN® escolarizados en cinco centros públicos de la misma ciudad, incluidos los 4 anteriores.

Se determinaron peso y talla con el paciente descalzo y vistiendo ropa ligera. Se calculó el índice de masa corporal dividiendo el peso en kg por el cuadrado de la talla en metros. Se utilizaron los valores correspondientes al percentil 85 y 95 de los puntos de corte de la International Obesity Task Force para definir la existencia de sobrepeso y obesidad respectivamente. Análisis estadístico: pruebas de chi cuadrado para comparación de proporciones.

RESULTADOS

Se estudiaron 1469 alumnos (735 el año 1992 y 734 en el año 2005). No hubo diferencias significativas en la composición de sexo de los participantes (tabla). En la cohorte 2005 se aprecia una prevalencia de obesidad significativamente más alta que la obtenida en 1992 ($P=0,006$), sin diferencias en la prevalencia de sobrepeso.

	Sexo (M/H)	Sobrepeso %	Obesidad %
Cohorte 1992	333/402	25,9	4,9
Cohorte 2005	350/384	28,3	8,4

No hubo diferencias significativas en la prevalencia de obesidad y sobrepeso por sexos dentro de cada cohorte. Al analizar la evolución por sexos se observa un aumento significativo de la prevalencia de obesidad en mujeres (3,6% en 1992 vs 7,1% en 2005 $P<0,05$), mientras que en hombres no alcanza significación estadística (6,0 vs 9,6%, $P=0,055$). No hubo diferencias significativas en la prevalencia de sobrepeso en ninguno de los dos sexos (varones 27,5 vs 29,1 %; mujeres 24 vs 27,4%).

CONCLUSIONES

Un porcentaje significativo de la población infantil ovetense sufre obesidad y/o sobrepeso. Se aprecia un aumento significativo de la prevalencia de obesidad en los últimos años, lo que concuerda con la tendencia observada en los países de nuestro entorno. Este aumento es especialmente significativo para el sexo femenino. Urge la necesidad de plantear medidas poblacionales para atajar esta moderna epidemia del mundo industrializado.

SÍNDROME DE INTESTINO CORTO Y SENSIBILIZACIÓN A LÁTEX, PROTEÍNAS DE VACUNO Y HUEVO

E. Solera, N. Alentado, A. Mazón¹, R. Pamies¹, A. Nieto¹, J. Dalmau

¹Unidades de Nutrición y Alergia. Hospital Infantil La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los niños afectados de Síndrome de Intestino Corto (SIC) suelen precisar numerosas intervenciones quirúrgicas por lo que son un grupo de riesgo para sensibilizarse al látex, y por su patología de base a sensibilizarse a antígenos alimentarios.

OBJETIVO

Evaluar la tasa de sensibilización a látex, leche y huevo en niños afectados de SIC.

PACIENTES Y MÉTODOS

A 14 pacientes con SIC (6 H y 8 M, edad 11 meses-13 años) se les realizó tests cutáneos por prick y determinación de IgE total y específica frente a látex, leche y huevo. Se consideró como sensibilizados a aquellos que tuvieron resultados positivos en alguna de las pruebas.

RESULTADOS

La causa del SIC fue en 6 pacientes enterocolitis necrotizante, en 5 malformaciones intestinales congénitas, en 1 peritonitis meconial, en 1 perforación intestinal y 1 enfermedad de Hirschsprung. Diez pacientes (71,4%) estaban sensibilizados a látex: 4 con prick y RAST positivo y 6 con prick negativo y RAST positivo, mediana de RAST 6,7 kU/L (rango 0,5-33). Ocho (57,1%) estaban sensibilizados a leche: 7 con prick y RAST positivo y 1 con prick positivo y RAST negativo, mediana de RAST 3,49 kU/L (rango 0,5-21,1). Cinco de 12 pacientes (41,7%) estaban sensibilizados al huevo: 3 con prick y RAST positivo y 2 con prick negativo y RAST positivo. Comparación de número de intervenciones en pacientes sensibilizados vs no sensibilizados (U de Mann-Whitney): p 0.036. Correlación niveles de RAST con número de intervenciones (Spearman) r 0.826 p 0,003

CONCLUSIONES

La alta prevalencia de la sensibilización a látex sugiere que todas las intervenciones deberían realizarse en ambiente libre de látex. La alta prevalencia de sensibilización a leche y a huevo, no descrita anteriormente, justifica su estudio sistemático en pacientes con SIC, y su presencia podría ser un factor añadido en la malabsorción que padecen estos pacientes.

FALLO HEPÁTICO FULMINANTE EN NIÑOS

E. García Menor, E. Arroyo Muñoz, J. Jiménez Gómez, M.F. Rodríguez Reynoso, F. Sánchez Ruiz, S. Calero Cortés
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Infantil «Reina Sofía». Córdoba

INTRODUCCIÓN

El fallo hepático fulminante es una entidad de rápida evolución y de extrema gravedad. Su etiología es en muchos casos desconocida, y su tratamiento debe realizarse en una unidad de cuidados intensivos en un centro con programa de trasplante hepático infantil, ya que éste es, con mucha frecuencia, la única terapéutica efectiva.

OBJETIVOS

Analizar las causas de fallo hepático agudo fulminante en pacientes infantiles, el tiempo de aparición de encefalopatía, supervivencia y realización de trasplante hepático.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en UCIP entre 1990-2005 por fallo hepático agudo fulminante. Se recogieron la etiología del fallo hepático, tiempo desde el inicio de la clínica hasta el desarrollo de la encefalopatía, grado de ésta y evolución: inclusión en lista de trasplante hepático, tiempo en lista de espera y supervivencia.

RESULTADOS

Se estudiaron 30 pacientes (14 varones) de $6,45 \pm 4,63$ (0,04-14) años de edad. El diagnóstico no pudo ser determinado en un 40% de los casos, la causa conocida más frecuente (20%) fue la hepatitis vírica (4 por virus de hepatitis A, 2 por virus de hepatitis B, uno de éstos con coinfección por VHC y 1 por Herpes), seguida de enfermedades metabólicas. El tiempo de evolución desde el inicio de la enfermedad hasta el desarrollo de la encefalopatía fue de $11,93 \pm 10,252$ (1-30) días. El 77% de los pacientes presentaron encefalopatía grado 2 o superior. Todos los pacientes recibieron perfusión continua de prostaglandinas y en 3 casos se utilizó diálisis hepática (MARS). El 80 % de los pacientes se incluyeron en lista de trasplante hepático y finalmente se trasplantaron el 60%, falleciendo en espera de trasplante hepático 2 pacientes. La supervivencia global fue del 73,3%.

COMENTARIOS

La causa más frecuente de fallo hepático fulminante en nuestro medio es desconocida. Nuestra incidencia ha aumentado en los últimos años debido al aumento de la inmigración. El trasplante es en la mayoría de los casos el único tratamiento, por ello la importancia de una derivación a un centro con programa de trasplante hepático infantil. La mortalidad por esta patología es aún muy alta (26,7%) en nuestro medio.

FALLO HEPÁTICO POR HEMOCROMATOSIS NEONATAL: CORRESPONDENCIA CLINICA DEL DIAGNOSTICO HISTOLOGICO

L. Hierro, R. Díez, M.C. Díaz, E. Frauca, A. de la Vega, C. Camarena, G. Muñoz Bartolo, M. Martínez-Banaclocha, J.I. Rodríguez, P. Jara

Servicio de Hepatología y Trasplante. Departamento Anatomía Patológica. Hospital La Paz. Madrid.

La hemocromatosis neonatal es una enfermedad rara y grave caracterizada por insuficiencia hepatocelular rápidamente progresiva y depósito de hierro en células parenquimatosas de múltiples órganos respetando el SRE, en ausencia de otra enfermedad (hemolítica, síndromes asociados con hemosiderosis) o aporte masivo de hierro. Se sospecha un mecanismo aloinmune (anticuerpos maternos contra antígeno fetal hepático). El tratamiento con inmunoglobulinas durante el embarazo previene la enfermedad en sucesivos hijos.

OBJETIVOS

Analizar los datos clínicos correspondientes a niños con «diagnóstico anatomopatológico» de hemocromatosis.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisaron los pacientes con diagnóstico anatomopatológico de hemocromatosis desde 1992 hasta 2005. Hubo 9 casos en menores de tres meses, 8 diagnosticados por necropsia y 1 in vivo.

RESULTADOS

1. Todos tuvieron insuficiencia hepática. Las manifestaciones clínicas se iniciaron en los primeros dos días de vida en 6 casos, en todos antes del día 22.
2. Las madres tuvieron 14 gestaciones en total (1 aborto, 3 sanos, 1 fallecido por inmunodeficiencia, y los 9 casos).
3. Durante el embarazo se observó oligoamnios en 2, hidramnios en 1 y derrame pericárdico con hepatoesplenomegalia en 1. Hubo retraso de crecimiento intrauterino en el 33%.
4. Disfunción hepática: Todos tuvieron ictericia colestática y coagulopatía severa. La cifra de transaminasas fue <200 UI/L en 66,6% de los casos y >400 en el resto; 8 de 9 niños tenían ratio AST/ALT >1 .
5. El estudio del metabolismo del hierro (n=5) mostró ferritina >1000 ng/ml (normal 200-600) y saturación de transferrina $>94\%$.
6. La histología hepática mostró depósito de hierro en todos, fibrosis evolucionada en 6 y necrosis masiva/ submasiva en 3 (estos corresponden a los que tienen cifras más altas de transaminasas y debut más tardío).
7. Depósitos extrahepáticos de hierro respetando sistema retículo endotelial se observaron en 8 casos. Un paciente no fue estudiado porque fue trasplantado con éxito.
8. Un paciente presentaba síndrome de Down y mielodisplasia, otro una alteración peroxisomal compatible con Zellweger, otro una galactosemia previa correctamente tratada y otro una linfocitosis B semejante a su hermano fallecido con inmunodeficiencia.
9. En los idiopáticos: Cuatro de 6 manifestaron el patrón típico de hemocromatosis neonatal (cirrosis, transaminasas bajas).
10. A pesar del tratamiento de sostén, desferroxamina (n=4), y trasplante hepático (n=2), 8 pacientes fallecieron (edad 4 a 84 días). Un paciente sobrevive con trasplante hepático.

CONCLUSIONES

El 66,6% de los diagnósticos anatomopatológicos correspondieron a casos de hemocromatosis neonatal en sentido estricto (idiopática); sus madres serían susceptibles de tratamiento en embarazos futuros.

EVALUACIÓN DE UN PROGRAMA DE TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO A LOS 20 AÑOS DE SU INICIO

P. Urruzuno¹, E. Medina¹, J. Manzanares¹, J.M. Moreno¹, I. Sánchez², M.V. Ramos², C. Manzanares³, I. García⁴, M. Abradelo⁴, y E. Moreno⁴.

¹S. Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. ²S. Cuidados Intensivos Pediátricos. ³S. Bioquímica (U. Fármacos). ⁴S. Cirugía Aparato Digestivo. Hospital Universitario «12 de Octubre», Madrid

El trasplante hepático (Tx) es una técnica quirúrgica que ha tenido un gran desarrollo en España. El 09/05/1986 se realizó el primer Tx hepático infantil en nuestro hospital.

OBJETIVO

Revisión retrospectiva de la serie de pacientes pediátricos trasplantados de hígado en nuestro centro

PACIENTES Y MÉTODOS

En el periodo 01/05/86 a 31/01/06 se han realizado un total de 1113 Tx, 154 (14%) en 124 niños (V: 64, H: 60). La indicaciones han sido: Atresia biliar (n=41), la más frecuente (33%); otras colestasis (n=13); enf. metabólicas (n=23); fallo hepático agudo (FHA) (n=15); enf. autoinmune (n=6); tumores (n=5); fallo hepático crónico (n=9) y otros (n=9). Los protocolos de inmunosupresión se han modificado según época, resultados y fármacos disponibles en cada momento, distribuyéndose en cuatro grupos principales: CsA+Pred+ATGAM, CsA+Pred+Aza, Tac+Pred, y CsA(Neoral)+Pred o Tac+Pred con antiCD25. Actualmente la inmunosupresión se individualiza según diagnóstico pre-Tx y características específicas de cada paciente.

RESULTADOS

El tiempo medio de seguimiento es 9,7 años (1m-20a). La supervivencia global del 82%, habiendo mejorado a lo largo del tiempo (68% en periodo 1986-92, 84% en periodo 1993-99 y 90% en el periodo 2000-2005). La tasa de retrasplante es del 19% (24 pacientes). El 33,5% de los injertos utilizados han sido parciales. En el año 2002 se inició el programa de donante vivo relacionado, habiéndose realizado 10 Tx, con el 100% de supervivencia de los pacientes, y con 2 reTx, ambos por colangiopatía isquémica. La incidencia de síndrome linfoproliferativo es del 7%, no habiendo encontrado diferencias según el protocolo de inmunosupresión (CsA o Tac) y la utilización de anticuerpos poli o monoclonales. Los factores que han influido negativamente en la supervivencia son el periodo de realización del Tx (1986-1992), el diagnóstico de FHA, el protocolo de inmunosupresión, el rechazo crónico y el reTx.

COMENTARIOS

Como en todos los programas de trasplante, la experiencia del grupo trasplantador sumada al avance de las técnicas quirúrgicas, el disponer de nuevos fármacos que permiten una inmunosupresión a la carta y el progreso tecnológico a la hora de diagnosticar y tratar las complicaciones han permitido lograr unos excelentes resultados con supervivencia actuarial del 90% el primer año y del 78% a los 20 años.

SEGURIDAD Y EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON VALGANCICLOVIR ORAL EN LA INFECCIÓN POR VIRUS EPSTEIN BARR EN EL TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO

R. Díez, M.C. Díaz, E. Frauca, L. Hierro, G. Muñoz Bartolo, C. Camarena, A. de la Vega, M. Gámez, J. Murcia, M. López Santamaría, P. Jara

Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

Existe un alto riesgo de presentar PTLD (síndrome linfoproliferativo) en receptores de trasplante pediátrico infectados por VEB. El riesgo es mayor con carga viral alta. El descenso de inmunosupresión y fármacos antivirales son medidas posibles para el tratamiento Valganciclovir (VGCV) podría ser una alternativa oral para controlar la infección.

OBJETIVOS

Valorar la seguridad y eficacia de VGCV en la infección por VEB postrasplante hepático pediátrico.

PACIENTES Y MÉTODOS

De 109 niños vivos tras un primer trasplante hepático realizado entre 1998-2003; 42 (38,5%) recibieron tratamiento con VGCV.

Características de los pacientes: 40% trasplantados por atresia biliar, 19% por fallo hepático agudo y 19% por colestasis genéticas. La edad al trasplante fue (mediana): 1,62 años(69% <3 años); 62%(26/42) eran seronegativos VEB pretrasplante.

Situación previa al tratamiento: edad (mediana): 4,5 años. Tiempo postrasplante $27,6 \pm 18,8$ meses, 75% recibían tacrolimus y 22% ciclosporina, 2% ningún anticalcineurínico. El 92,5% recibieron un antiviral previo (ganciclovir oral, aciclovir oral o ganciclovir i.v). Sólo 8/42 tenían síntomas relacionados con la infección al comenzar VGCV (ORL 5, hepatitis 1, mononucleosis 2) y antecedente de PTLD/linfoma en 5.

Se administró VGCV (dosis $520 \text{ mg/m}^2/12$ horas) durante un mes (tratamiento corto) en 27 pacientes y/o tratamiento largo ($6,6 \pm 3,4$ meses) en 32 pacientes.

Se analizó un período de doce meses desde el inicio de VGCV, para estudio de seguridad (42 pacientes) y eficacia (37 pacientes DNA-VEB positivo).

Para el diagnóstico y el seguimiento la determinación de DNA-VEB en sangre fue mediante nested-PCR HERPLEX (Genómica).

RESULTADOS

Un tratamiento es eficaz si ceden los síntomas y se negativiza el DNA-VEB; con tratamiento corto se consiguió en 7/26 (27%), todos recayeron posteriormente. El tratamiento largo fue eficaz en 14/31(45%), finalizado en 12 y con respuesta mantenida en 58% (7/12) tras un seguimiento de $2,8 \pm 2,2$ meses. No hubo ningún caso confirmado de PTLD (una sospecha en un niño no respondedor).

No hubo efectos adversos severos atribuibles a VGCV. Durante el tratamiento tuvieron neutropenia 14% y trombopenia el 2 %; no hubo modificaciones significativas en las cifras de hemoglobina, leucocitos, plaquetas ni creatinina.

La única diferencia significativa entre los respondedores y los no respondedores fue el tiempo que transcurrió desde el trasplante hasta el inicio de VGCV (mayor en los respondedores), sin que este hecho se relacionara con un nivel menor de inmunosupresión.

CONCLUSIONES

Con tratamiento largo con VGCV responden un 45% de los pacientes, con respuesta mantenida en 58%. No hubo ningún caso de PTLD confirmado.

PACIENTES TRASPLANTADOS DE HIGADO EN EDAD PEDIATRICA CON SEGUIMIENTO CLINICO SUPERIOR A 10 AÑOS

J. Bueno, F. Bello, A. Escartín, I. Bilbao, I. Irastorza, J. Ortega, R. Tormo, L. Castell, V. Martinez Ibañez, C. Margarit
Hospital Valle de Hebron.

En nuestro centro el primer trasplante hepático (TH) pediátrico se realizó en Junio de 1985. Un porcentaje importante de pacientes ha superado los 10 años de seguimiento. Existen pocos estudios de qué ocurre con los receptores de TH a largo plazo.

OBJETIVO

Analizar el estado actual de pacientes que han vivido >10 años después del TH en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizan 52 pacientes (25M, 27H) con >10 años de seguimiento tras un TH en edad infantil. La edad media al trasplante fue de 5,6 años (rango: 5m-15 años). El 25% se trasplantaron con peso < 10 kg. 46 recibieron un injerto completo y 6 reducidos. Las indicación del trasplante fue AVB (n=30), otras enfermedades colestáticas (n=5), fibrosis quística (n=1), tirosinemias (n=3), colesterosis (n=2), deficit alfa-1-antitripsina (n=1), hepatitis autoinmune (n=2), hepatitis fulminantes (n=1), cirrosis postnecrótica (n=1). Todos habían recibido ciclosporina (CSA) como principal inmunosupresor a excepción de uno (tacrolimus). Antes de los 10 años las complicaciones técnicas fueron 3 trombosis arteriales (días 2, 17 y 3 años), 2 portales (días 2 y 30), y 14 complicaciones biliares.

RESULTADOS

No se ha perdido ningún paciente con >10 años de seguimiento y todos presentan injertos funcionantes. 22 han sobrevivido >15 años y 3 >20 años. La edad media actual es de 20,5 años (rango: 10,3-33,4 años), 4 han sobrepasado los 30, 25 están entre 20-30 y 23 entre los 10-20 años. La incidencia de rechazo agudo ha sido 51%, rechazo crónico 19,2% y enfermedad linfoproliferativa 8%. Siete pacientes precisaron retrasplante a una media de 4,2 años (rango: 0,05-11 años) del primer trasplante. Sus causas fueron: rechazo crónico (n=4), trombosis arterial (n=2) y tras procedimiento radiológico (n=1). Tras 10 años de seguimiento, no se ha detectado ninguna trombosis arterial, 1 venosa (a los 15,7 años), y 4 estenosis de vía biliar. Todos los pacientes permanecen con inmunosupresión. A 18 pacientes se les cambió a tacrolimus (n=16) o rapamicina (n=2). Un paciente con rechazo crónico está con tacrolimus y rapamicina. El rechazo agudo más tardío se ha producido a los 19,2 años. Siete presentan hepatitisC, uno de ellos con coinfección de hepatitis B. Tres han tenido descendencia.

CONCLUSIONES

El TH es un tratamiento eficaz también a largo plazo. Después de los 10 años, los pacientes desarrollan pocas complicaciones técnicas, siendo las más frecuentes las de la vía biliar. Su reincorporación a la sociedad cuando llegan a edad adulta es un hecho.

HEPATOPATIA POR DEFECTO DEL TRANSPORTADOR CANALICULAR DE MDR3

G. Muñoz Bartolo, L. Hierro, C. Camarena, A. De la Vega, M.C. Díaz, E. Frauca, R. Díez, J. Larrauri, L. Alvarez, P. Jara. *Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.*

OBJETIVO

El defecto del transportador canalicular de fosfolípidos (MDR3) ocasiona hepatopatías en niños y adultos. El método diagnóstico más fiable es el análisis mutacional del gen ABCB4. Mediante la inmunohistoquímica en tejido, técnica más rápida y accesible, sería posible la detección de un 88% de los casos.

El objetivo del estudio es describir las características clínicas, bioquímicas, histológicas y evolutivas de pacientes con hepatopatía por defecto de MDR3.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo de 16 niños con hepatopatía de causa desconocida con GGT elevada. La presentación clínica de los 16 niños fue colestasis neonatal en 13, hepatopatía avanzada fuera del período neonatal en 2 y litiasis biliar en 1. Se realizó tinción por inmunohistoquímica sobre las 16 muestras de biopsia hepática embebidas en parafina, utilizando anticuerpo monoclonal específico anti-MDR3.

RESULTADOS

1. De los 16 niños evaluados, 8 (50%) no expresaron MDR3 y 1 lo expresó débilmente.
2. Las características de los 9 casos con ausencia canalicular de MDR3 o expresión débil fueron:
 - a) Antecedentes familiares en 7 niños. Consanguinidad en 2 de 7 familias.
 - b) Según edad y motivo de consulta:
 - Siete niños debutaron como colestasis neonatal, con ictericia, hepatomegalia, elevación de transaminasas y GGT. En 5 de ellos se indicó laparotomía exploradora. La biopsia inicial mostró fibrosis en todos los casos, proliferación ductal en 71% y transformación gigantocelular en 57%. Evolutivamente, 5 manifestaron prurito y 5 desarrollaron hipertensión portal, 2 tuvieron hipercolesterolemia. El trasplante hepático se indicó en 4 pacientes a una edad media de 4 años por colestasis intolerable o hepatopatía descompensada. Sólo 3 niños recibieron tratamiento con ursodeoxicólico (desde 1996), uno ha experimentado regresión completa de los signos de hepatopatía evolucionada.
 - Un paciente fue detectado a los 10 meses en un proceso febril, con hepatoesplenomegalia y disfunción hepática. Presentaba en la biopsia inicial fibrosis y proliferación ductal. Evolucionó con prurito e ictericia y desarrolló hipertensión portal, recibió trasplante hepático a los 8 años.
 - Un paciente debutó a los 9 años con hemorragia digestiva, evolucionó con prurito leve y cirrosis anictérica. Preciso trasplante a los 14 años a pesar de tratamiento previo con UDCA.

CONCLUSIONES

En el 56% de los niños con sintomatología compatible, se observó ausencia o tinción débil de MDR3 por inmunohistoquímica. La sintomatología inicial predominante fue la colestasis neonatal (77%). La evolución de los pacientes fue globalmente mala (trasplante hepático en 66%), aunque la mayoría corresponden a la época anterior a la disponibilidad de UDCA.

ALERGIA ALIMENTARIA POST-TRASPLANTE HEPÁTICO EN POBLACIÓN INFANTIL EN TRATAMIENTO CON TACROLIMUS

I. Irastorza, F. Bello, E. Martínez, A. Puiggròs, J.L. Eseverri, R. Tormo, J. Bueno
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron.

OBJETIVO

El tacrólimus es la base del tratamiento inmunosupresor en nuestros pacientes trasplantados hepáticos desde 1995. En los últimos años hemos observado una incidencia elevada de alergia alimentaria esta población. La explicación a este fenómeno podría estar en la capacidad del tacrólimus de modificar la respuesta inmune y aumentar la permeabilidad intestinal aumentando la exposición antigénica.

MÉTODOS

38 pacientes trasplantados hepáticos menores de 15 años en tratamiento inmunosupresor con tacrólimus desde el trasplante. Se realizó historia clínica y alergológica, determinación de IgE total e IgE específica mediante inmunoCAP de los alérgenos más comunes. En 18 pacientes se realizó además batería alimentaria de prick-test cutáneos (PTC).

RESULTADOS

Los diagnósticos antes del trasplante fueron atresia biliar (66%), hepatoblastoma (10%), metabolopatía (8%), hepatitis neonatal (5%) y otras (11%). La edad media al trasplante fue 31,5 meses (DS \pm 35,5 meses).

11 de los 38 niños (29%) fueron diagnosticados de alergia alimentaria basándose en una historia compatible, PTC positivos a alimentos y/o niveles detectables en suero de IgE específica. 1 niña fue diagnosticada de intolerancia a proteínas de leche de vaca. Ocho niños refirieron urticaria y/o angioedema; un paciente presentó síndrome de alergia oral y 2 empeoramiento de su dermatitis atópica. La leche de vaca fue el alérgeno más frecuentemente implicado (66,6%), seguido del huevo (50%), el pescado y el cacahuete (41,6%), lentejas (25%) y melocotón (8%). Los niveles totales de IgE fueron elevados en 11 de los 12 niños con alergia alimentaria, mientras que no se elevó en ninguno de los pacientes sin alergia alimentaria. La edad media al trasplante de los pacientes que presentaron alergia alimentaria fue de 11 meses (DS \pm 12,7 meses) y la de los que no presentaron alergia alimentaria 41 meses (DS \pm 38,8 meses), ($p=0,0002$). 11 de los 12 niños diagnosticados de alergia alimentaria fueron trasplantados antes de los 14 meses de edad. El 69% de los niños trasplantados antes de los 14 meses desarrollaron alergias alimentarias frente al 5% de los que fueron trasplantados a partir de esta edad ($p=0,00002$).

CONCLUSIÓN

Observamos una elevada incidencia de alergia alimentaria entre los trasplantados hepáticos en tratamiento con tacrólimus. Esta incidencia es significativamente más elevada entre aquellos niños que fueron trasplantados a una edad más temprana.

DILEMAS PARA DECIDIR LA INTENSIDAD DE INMUNOSUPRESIÓN A LARGO PLAZO EN NIÑOS TRASPLANTADOS: PROBLEMAS EN EL ÚLTIMO AÑO DE UNA SERIE RECIENTE

M.C. Díaz, L. Hierro, A. de la Vega, C. Camarena, E. Frauca, R. Díez, G. Muñoz Bartolo, J. Murcia, M. Gámez, M. López Santamaría, P. Jara.

Servicio de Hepatología y Trasplante. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid

OBJETIVOS

Evaluar la práctica actual de inmunosupresión (IS) a largo plazo después de trasplante hepático (TH) y los problemas relacionados.

MÉTODOS

Pacientes: 95 niños trasplantados entre 1998-2003, supervivientes y con control en el centro en 2005. En el seguimiento total se efectuaron 38 cambios de IS en 31 niños, por síndrome linfoproliferativo (PTLD) (10, retirada), alergia alimentaria (9, conversión a CSA), disfunción del injerto (17, conversión o reinicio de TAC) o efectos adversos (2, conversión a TAC).

Métodos: análisis de las 4 revisiones efectuadas en 2005, 1,75 a 7,75 años postTH (mediana 4,5) de: a) los niveles de fármacos IS y modificaciones, y b) los problemas observados.

RESULTADOS

1. Uso de inmunosupresores:

- El 28,4% reciben CSA, el 64,2% TAC (7,4% ninguno, por PTLD), asociados a PRED en 96,8%, y a AZA ó MMF en 13,7%.
- Las dosis y niveles medios de las 4 revisiones últimas fueron: En grupo CSA(n= 27): dosis= $4,8 \pm 1,2$ mg/kg; nivel C2h: 643 ± 149 ng/ml. En grupo TA (n= 61): dosis= 0,09 mg/kg; nivel: $7,3 \pm 2$ ng/ml.
- Entre grupo TAC y grupo CSA no hubo diferencia significativa en la variabilidad individual del nivel ($\pm 30\%$), el nº de modificaciones de dosis/año (media:1), ni en dosis de PRED (dependió de edad: < 7años:0,16, > 7años:0,08 mg/kg/d).
- No hubo diferente nivel de IS entre niños con o sin infección activa por EBV (EBV-DNA+).

2. Problemas:

- Infección por EBV: se detectó DNA-VEB+ en 33,6% (TACvsCSA;ns)
- Síndrome linfoproliferativo (PTLD): ocurrido en 2005= 2,1%, previa(en remisión)= 8,4%
- Disfunción del injerto: ocurrida en 2005= 26% (tratamiento: n= 5 intensificación IS, n= 9 ligero aumento PRED). Hubo persistencia de disfunción crónica previa en 20% (significativa en 11, leve en 8)Por rechazo crónico 1 fue retrasplantado y otro espera ReTH.
- Necesidad de hospitalización: 18%. Mortalidad:1%.
- Estado final: Talla <P10= 33% (relacionada con diagnóstico inicial de Colestasis genética y con mayor dosis de PRED por disfunción del injerto), IMC>P90=8,5%, triglicéridos altos= 23%, hipercolesterolemia (>180 mg/dl)= 23%, hiperuricemia= 11,7%, FGE < 80 ml/min= 7,4%, tubulopatía con acidosis= 23,4%, uso de fludrocortisona por hiperpotasemia o enuresis= 11,7%, hipotensor= 2%.

CONCLUSIONES

En el año final de seguimiento los principales problemas son: 2,1% PTLD y 2,1% rechazo crónico. La infección EBV activa es frecuente (33%) así como los episodios nuevos de disfunción del injerto (26%). Los riesgos de sobre e infra inmunosupresión parecen balanceados. En conjunto la IS es mantenida en niveles relativamente altos, y se modificó poco salvo para abordar los episodios de disfunción, habitualmente con éxito. Los efectos tóxicos renales o dislipemias significativos son infrecuentes.

SÍNDROME DE ALAGILLE SIN POBREZA DUCTAL. CONFIRMACIÓN DEL DIAGNÓSTICO MEDIANTE GENÉTICA

E.M. García Amaya¹, N. Boronat González¹, B. López Montesino¹, J. García Planells², A. Pereda Pérez¹

¹Gastroenterología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. ²Unidad de Genética Médica. Sistem. Genómicos.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Alagille (SA) se debe a una alteración del desarrollo y se caracteriza fundamentalmente por colestasis, soplo cardíaco, anomalías vertebrales, oculares y facies peculiar, asociados a la existencia de escasez de ductos biliares interlobulillares. No obstante, este hallazgo histológico puede no estar presente en el 16% de los casos. Se han identificado mutaciones del gen JAG 1 (localizado en la región cromosómica 20p12) en el 70% de pacientes con SA. El 50-70% de las mutaciones detectadas aparecen de novo y el resto se heredan con carácter autosómico dominante.

CASO CLÍNICO

Presentamos dos pacientes estudiadas por elevación persistente de transaminasas y fosfatasas alcalinas. La paciente A, de 2 años y 8 meses asocia facies peculiar, estenosis pulmonar, vértebra en mariposa, embriotoxon posterior y retraso del aprendizaje. La paciente B, de 4 años de edad, presenta estenosis pulmonar, línea de Schwalbe prominente, alteraciones esqueléticas y rasgos faciales compatibles con SA. En ambas pacientes se descartó etiología infecciosa, metabólica, tumoral y autoinmune. El estudio anatomopatológico hepático no mostró pobreza ductal: fue normal en la paciente A y sólo halló mínima infiltración linfocitaria lobular y portal inespecífica en la paciente B.

Se realizó en las dos pacientes la secuenciación completa en doble cadena de los 26 exones de los que consta el gen JAG1, así como de las secuencias intrónicas adyacentes. En la paciente A se detectó la presencia, en heterocigosis, de una duplicación de cuatro pares de bases, c.2810_2813dupGGTC. Esta duplicación no ha sido descrita en la bibliografía. Provoca un cambio de pauta de lectura que origina un codón de parada prematuro (p.Ser938SerfsX15). La proteína resultante consta de 952 aminoácidos en lugar de los 1218 de la proteína normal. En la paciente B se detectó la presencia, en heterocigosis, de la mutación c.439+1G>T localizada en la posición +1 del intrón 3. Esta mutación afecta a la región dadora del procesado del exón 3 afectando a la estructura de RNA mensajero y, por tanto a la estructura de la proteína.

CONCLUSIÓN

- La secuenciación completa del gen JAG1 permitió confirmar el diagnóstico de «SA con normalidad histológica del tejido hepático» en nuestras dos pacientes.
- En caso de firme sospecha clínica de SA estaría indicado el estudio genético previo y/o en sustitución del estudio anatomopatológico.
- La identificación de la mutación responsable posibilita el consejo genético.

EL ESTUDIO GENÉTICO COMO NUEVO GOLD STANDARD EN LA ENFERMEDAD DE WILSON

N. Boronat Gonzalez¹, E.M. Garcia Amaya¹, M. Torres-Puente², J. Garcia-Planells², A. Pereda Perez¹

¹Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. ²Sistemas genómicos

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Wilson (EW) es un trastorno hereditario autosómico recesivo asociado a mutaciones en el gen ATP7B, que afecta al metabolismo del cobre. Actualmente la confirmación diagnóstica es mediante la cuantificación de cobre en tejido hepático. Planteamos la idoneidad de realizar estudio genético como gold standar en los pacientes con sospecha clínica de EW.

MÉTODOS

Se seleccionaron dos pacientes (8 y 10 años) con hipertransaminasemia persistente, elevación de Cu libre y de excreción urinaria de Cu y disminución de ceruloplasmina sérica. Ambos pacientes de etnia gitana y con antecedentes familiares de consanguinidad. Los progenitores varones de ambos pacientes presentaban clínica pseudoparkinsoniana y autonómica con anillo Kayser-Fleischer positivo (paciente 1) y disfunción hepática con anillo Kayser-Fleischer positivo (paciente 2), respectivamente. En ambos pacientes se realizó el estudio genético mediante secuenciación completa del gen ATP7B.

RESULTADOS

En ambos casos, se identificó la mutación c.1708-1G>A en homocigosis. Se amplió estudio a familiares de primer grado, identificándose la misma mutación en ambos padres de los pacientes, también en homocigosis.

La identificación de esta mutación ha permitido confirmar el diagnóstico de EW de forma simultánea en ambos pacientes y sus progenitores.

DISCUSIÓN

La identificación de la misma mutación en dos pacientes pediátricos de etnia gitana y con antecedentes de consanguinidad, hace pensar que ésta podría ser una mutación prevalente en pacientes EW de dicha etnia. Este hallazgo adquiere mayor relevancia debido a la baja frecuencia de esta mutación, identificada en solo 5 familias hasta la fecha (4 familias españolas, entre ellas las 2 descritas, y una familia griega).

CONCLUSIONES

Aunque en la actualidad el gold standard en EW es la cuantificación de cobre en tejido hepático, ésta puede ser sustituida en un futuro cercano por el estudio genético mediante la secuenciación completa del gen ATP7B que permite obtener un diagnóstico genético en la gran mayoría de pacientes EW.

Esta nueva técnica se plantea más ventajosa debido a la inocuidad del procedimiento, la detección de pacientes presintomáticos y portadores y la posibilidad de obtener consejo genético. No obstante, su complejidad técnica y su coste limitan en la actualidad su completa aplicación en la práctica clínica diaria.

NEFROPATÍA EN EL TRASPLANTE HEPÁTICO INFANTIL

E. Arroyo Muñoz, E. García Menor, M. Antón Gamero, J. Jiménez Gómez, M.F. Rodríguez Reynoso, F. Sánchez Ruiz
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Infantil «Reina Sofía», Córdoba

INTRODUCCIÓN

El trasplante hepático es una opción terapéutica establecida en el fallo hepático. La mayor supervivencia en los últimos años gracias a los avances en las técnicas quirúrgicas, los cuidados pre y postrasplante y el tratamiento inmunosupresor ha condicionado un incremento en la morbimortalidad de estos pacientes. El daño renal es una de las complicaciones más frecuentes. Su etiología es multifactorial y está condicionado por la situación previa al trasplante, intervención quirúrgica, postoperatorio inmediato, infecciones, rechazo y sobre todo la nefrotoxicidad secundaria al tratamiento inmunosupresor. El estudio de la función renal basal y de la capacidad del riñón para incrementar el filtrado glomerular ante ciertas demandas permite identificar a los niños con mayor riesgo de nefropatía con el objeto de prevenir y enlentecer la progresión del daño renal.

METODOLOGÍA

Estudio transversal en pacientes pediátricos trasplantados hepáticos. Se determinó la función renal previa al trasplante y la función renal basal actual mediante fórmula de Schwartz y la reserva funcional renal tras sobrecarga oral de l-arginina mediante aclaramiento de creatinina.

RESULTADOS

Se estudiaron 14 pacientes (11 varones), con una edad media de $9,04 \pm 3,81$ (3,08-15,83) años, y un tiempo de evolución desde el trasplante de $4,19 \pm 3,72$ (0,08-12,66) años. Sólo un paciente con tirosinemia tenía insuficiencia renal crónica moderada pretrasplante que se mantuvo en el postrasplante. El resto de los pacientes presentaban un filtrado glomerular pre y postrasplante normal. Sin embargo, sólo 4 pacientes tenían reserva renal tras la sobrecarga de arginina.

COMENTARIOS

El estudio sistemático de la función renal y reserva renal funcional en niños trasplantados hepáticos facilita el diagnóstico temprano de la nefropatía. La prevención y tratamiento del daño renal asociado al trasplante pueden disminuir la morbimortalidad de estos pacientes.

TRASPLANTE HEPÁTICO Y TUMORES MALIGNOS HEPÁTICOS PRIMARIOS E INCIDENTALES

M.F. Bello, J. Bueno, J. Sánchez Toledo, S. Gallego, D. Infante, I. Bilbao, C. Margarit
Hospital Valle de Hebron.

Los tumores hepáticos son el 1% de los cánceres en pediatría. El trasplante hepático es la única opción terapéutica de rescate en tumores hepáticos malignos inabordable quirúrgicamente y sin respuesta a la quimioterapia. Por otro lado la cirrosis y ciertas enfermedades metabólicas predisponen al desarrollo de hepatocarcinomas.

OBJETIVO

Análisis retrospectivo de nuestra experiencia con trasplante hepático y tumores hepáticos malignos.

MATERIAL Y MÉTODO

De 166 niños que han requerido trasplante hepático, se documentó la presencia de tumores hepáticos malignos en ocho (4,8%) (6V, 2H). La edad media al trasplante fue de 4.5 años (rango 7 meses- 11 años). Los tumores fueron hepatoblastoma (n=3) y hepatocarcinoma (n=5). En 4 la indicación del trasplante fue la irreseccabilidad del tumor (3 hepatoblastoma y 1 hepatocarcinoma) y habían recibido quimioterapia previa. Uno de los pacientes con hepatoblastoma presentaba trombosis de la vena porta y 2 habían presentado metástasis pulmonares. En otros 4 niños el hallazgo fue incidental al analizar el hígado explantado y no habían recibido quimioterapia. Las indicaciones del trasplante en estos fue: tirosinemia (n=2), hepatitis autoinmune (n=1) y atresia de vías biliares (n=1). Los tipos de injertos utilizados fueron completos (n=4) y parciales (n=4)(1 reducido, 1 split, 2 donante vivo).

RESULTADOS

Con un seguimiento medio de 6,3 años (rango: 5 d-17 años), 6 (75%) de los 8 pacientes están vivos. Un paciente en el grupo de tumores incidentales precisó de retrasplante por rechazo crónico. De los 4 pacientes que habían recibido el trasplante como tratamiento del tumor, falleció el del hepatocarcinoma de metástasis cerebrales a los 16 meses postrasplante. Este niño requirió a los 9 meses postrasplante de resección de metástasis pulmonar. De los 4 niños con hallazgo incidental de la neoplasia, falleció uno a los 5 días por disfunción primaria del injerto.

CONCLUSIÓN

El trasplante hepático por tumores malignos irreseccables puede ser un tratamiento de rescate eficaz, al igual que en los pacientes que padecen hepatopatías crónicas y hepatocarcinomas.

TRASPLANTE HEPATO-RENAL SIMULTANEO PEDIÁTRICO

M.F. Bello, J. Bueno, G. Guillén, C. Piró, M. Asensio, J. Nieto, I. Irastorza, J. Ortega, R. Tormo, J.A. Martín, C. Margarit
Hospital Valle de Hebron.

INTRODUCCIÓN

La necesidad de trasplante hepato-renal (THR) en la edad pediátrica es infrecuente; las dos principales indicaciones son la poliquistosis hepatorenal y la hiperoxaluria primaria (HP1). Existen pocas series de casos publicadas en esta población.

OBJETIVO

Análisis retrospectivo de los THR realizados en nuestro Centro.

PACIENTES Y MÉTODOS

De 166 niños a los que se les realizó un trasplante hepático, cuatro (3H, 1M) son trasplantes hepato-renales simultáneos. Las indicaciones fueron hiperoxaluria (n=2) y poliquistosis hepatorenal (n=2). Los dos pacientes afectados de HP1 precisaban de hemodiálisis al momento del trasplante. La edad media al THR fue de 106 meses (72-144) y el peso 24,3 kg (18-30). Los injertos hepáticos fueron parciales con técnica de split (n=1) y completos (n=3). Los trasplantes renales fueron todos heterotópicos en fosa ilíaca derecha. Se realizó una nefrectomía derecha en un paciente con poliquistosis. El manejo inmunosupresor consistió en Basiliximab, Tacrolimus, y esteroides.

RESULTADOS

No hubo ninguna complicación en los injertos renales. En los hepáticos, la única complicación quirúrgica fue una trombosis de la arteria hepática que pudo repermeabilizarse, pero provocó una fuga biliar solventada con un stent. Con un seguimiento medio de 3 años (rango: 0,2-5,4 años) todos los pacientes viven con injertos funcionantes. No se ha objetivado rechazo ni de los injertos renales ni hepáticos.

CONCLUSIONES

El trasplante hepato-renal pediátrico es efectivo con una baja incidencia de rechazo. Las supervivencias de los injertos son similares a las del trasplante aislado.

DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y ENFERMEDAD CELÍACA

N. Clerici Larradet, B. Huerta Martínez, L. Suarez Cortina, H. Escobar Castro¹

Sección de Histocompatibilidad, Servicio de Inmunología y Unidad de Gastroenterología y Nutrición ¹Infantil, Servicio de Pediatría, Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

OBJETIVOS

La Diabetes Mellitus tipo 1 (DM t1) y la Enfermedad Celíaca (EC) son dos patologías de base autoinmune que presentan varias similitudes en cuanto a tipo de herencia multifactorial, edad de comienzo temprana, en la mayoría de los casos, heterogeneidad en las formas de presentación y asociación a los mismos factores de riesgo del sistema HLA. Para profundizar en el conocimiento de semejanzas y diferencias que pueden existir entre estas dos enfermedades hemos comparado distintos parámetros en dos grupos de niños celíacos entre sí, uno de ellos compuesto por pacientes con DM t1 y el otro, por aquellos que no padecen otras enfermedades autoinmunes.

MATERIAL Y MÉTODOS

A) Sujetos de estudio: 1) **Dos grupos de pacientes celíacos** no relacionados entre sí, diagnosticados según criterios de la EPSGHAN: **grupo 1a): DM t1 + EC: de 16 pacientes y grupo 1b): EC no EAI: de 276, que no padecen otras enf. autoinmunes (EAI), 2) Controles:** 269 donantes voluntarios sanos. **B) Metodología:** 1) **Técnica de PCR/SSO y PCR/SSP:** tipajes HLA-DRB1-, DQA1- y -DQB1 y 2) **Análisis estadístico:** Test de Chi2.

Resultados de la comparación	EC no EAI N= 276	DM t1 + EC n= 16
<i>Características clínicas</i>		
Edad al diag. de EC: EDIm(R): años	3,1 (0,58-15,33)	8,75(2,33-22.42)
Edad al diag. de DM t1	-	7,18(1,17-17,0)
Formas de EC	CL: 67%, NoCL: 33%	CL: 25%, NoCL: 75%
Pac con FAM. 1º g con EAI	56 (21%)	6 (37,5%)
<i>Factores HLA asociados con P sig</i>		
heterod. HLA-DQ(A1*0501/B1*02) en cis	216 (78%)	16 (100%) P= 2,3 x 10-2
Frec. haplot. HLA-DRB1*03,DQ(A1*05,B1*02)	252 (45,6%)	20 (62,5%) P= 5,0 x 10-2

CONCLUSIONES

En este estudio hemos encontrado importantes diferencias entre los dos grupos de pacientes celíacos. En cuanto a características clínicas: en DM t1, la edad al diagnóstico de su EC es aproximadamente 3 veces mayor, la forma de presentación de la EC, es en su mayoría, no clásica y la frecuencia de familiares de 1º grado que padecen patologías autoinmunes, es algo mayor, comparada con los pacientes que solo padecen EC y no otra EAI. Los patrones de asociación HLA también son diferentes, siendo los DM t1-HLA-DRB1*03+, los individuos que poseen mayor riesgo a padecer, también, EC.

POSIBLE ASOCIACIÓN EN HETEROCIGOSIS DEL POLIMORFISMO CTLA4+49 CON LA ENFERMEDAD CELIACA

D. Bernardo, E. Gómez, A.J. León, C. Calvo, M.L. Cilleruelo, E. Arranz, J.A. Garrote.

Áreas de Pediatría e Inmunología-IBGM. Universidad de Valladolid. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

La participación del HLA en la predisposición genética para la Enfermedad Celiaca (EC) es fundamental, pero no supone más del 40% de la carga genética de esta patología. Deben existir por tanto otros genes implicados, posiblemente múltiples. El *CTLA4* es un gen que codifica una molécula reguladora de la activación linfocitaria, que se encuentra en una de las regiones candidatas a participar en la predisposición a la EC: *CELIAC3* en 2q33.

Estudiamos el polimorfismo funcional en posición +49 (A/G) en el exón 1 del *CTLA4* en dos grupos de pacientes celiacos (DQ2+, n=80, y DQ2-, n=46), en un grupo de control poblacional (n=224) y en 153 familiares de primer grado correspondientes a 68 familias de pacientes DQ2+.

Se calcularon las frecuencias genotípicas y alélicas, las desviaciones del equilibrio de Hardy-Weinberg, y análisis de diferenciación poblacional entre grupos. Se estudió la transmisión familiar mediante el test *sib*-TDT.

Las frecuencias alélicas y genotípicas fueron similares entre grupos, por lo que no hubo diferencias en sus distribuciones, aunque se encontró un desequilibrio en los 2 grupos de celiacos debido a un exceso de heterocigotos.

En el análisis familiar sólo 35 familias resultaron informativas y no se obtuvieron diferencias significativas en la transmisión alélica para dicho polimorfismo.

No parece haber asociación de la EC con ningún alelo del polimorfismo +49 del *CTLA4*, sin embargo, el desequilibrio de la distribución genotípica en los pacientes celiacos con un exceso de heterocigotos, parece indicar una asociación con el haplotipo derivado de la condición heterocigota, en el que participarían los loci del *CD28* e *ICOS*.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad celiaca. Genética. *CTLA4*. *CELIAC3*.

ANÁLISIS GENÉTICO DEL LOCUS MYO9B EN LA ENFERMEDAD CELÍACA

A. Capilla, E. Donat, C. Espinós, F. Palau¹, C. Ribes-Koninckx

Unidad de Gastroenterología, Hospital Infantil La Fe. ¹Unidad de Genética y Medicina Molecular, Instituto de Biomedicina, CSIC, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Rastros genéticos realizados en el último año en búsqueda de genes no HLA asociados a la enfermedad Celíaca (EC), han revelado una nueva región en el cromosoma 19p13,1 denominada CELIAC4 en la que podría hallarse un nuevo locus candidato. Se trata del gen myosin IXB (MYO9B), que codifica una proteína implicada en la remodelación del citoesqueleto y en la unión intercelular. Los polimorfismos en este gen estarían asociados a cambios en la permeabilidad intestinal y a una mayor penetración de los péptidos inmunogénicos. En concreto, se ha hallado un polimorfismo SNP (rs 2305764*A/G) situado en el intrón 28 de este gen. Ser portador del alelo A podría aumentar significativamente el riesgo de padecer la enfermedad.

OBJETIVO

Analizar el SNP rs2305764 en pacientes celíacos de la Comunidad Valenciana y en sus familiares de primer grado para comprobar la posible asociación entre este polimorfismo y la EC en nuestra población.

INDIVIDUOS

78 pacientes con sus familiares de primer grado y 46 afectos aislados que cumplen los criterios diagnósticos de la ESPGHAN. Como grupo control, 177 individuos sanos. Todos ellos pertenecientes a la población valenciana.

MÉTODOS

Amplificación de DNA genómico por PCR y análisis de restricción con el enzima BclI.

La posible asociación se ha determinado mediante un estudio caso-control con el estadístico χ^2 y se ha realizado un estudio familiar con el TDT (*Transmisión Disequilibrium Test*).

RESULTADOS

Para el estudio caso-control analizamos 124 individuos afectos y 177 controles sanos y se estimaron y compararon tanto las frecuencias alélicas ($\chi^2= 1,12$, p-valor= 0,289; OR= 1,19, IC 95%= [0,86-1,65] como las genotípicas ($\chi^2= 1,65$; p-valor= 0,437). En el TDT contamos con 57 familias informativas, el valor del estadístico $z'= 0,707$; p-valor= 0,78 nos confirmó que este SNP no está asociado a la EC en nuestra población.

COMENTARIOS

El gen *myo9b*, parece *a priori* un buen candidato, sobretodo considerando las nuevas teorías etiopatogénicas de la EC, sin embargo, el polimorfismo más importante de este locus, hasta ahora estudiado, no muestra en nuestra población ningún indicio de asociación con la enfermedad. La causa podría deberse a los diferentes métodos estadísticos y en el tipo muestral (familias vs casos aislados) empleado en ambos estudios. Queda patente una vez más, la importancia de los estudios genéticos a nivel poblacional y como la variabilidad genética entre poblaciones puede llevar a resultados dispares.

DISTRIBUCIÓN DE LOS ALELOS DRB1, DQA1 Y DQB1 EN LA POBLACIÓN CELIACA DE LA C. VALENCIANA

E. Donat, D. Planelles¹, A. Capilla-Villanueva, J.A. Montoro¹, F. Palau², C. Ribes Koninckx
Unidad de Gastroenterología, Hospital Infantil La FE, Valencia. ¹Unidad de Histocompatibilidad, Centro de Transfusión de la Comunidad Valenciana. ²Unidad de Genética y Medicina Molecular, Instituto de Biomedicina, CSIC, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celiaca (EC) se ha asociado con los antígenos HLA DQ2 (haplotipo extendido DRB1*03-DQA1*0501-DQB1*0201) y DQ8 (DRB1*04-DQA1*03-DQB1*0302) de forma clásica, si bien la distribución geográfica de estos antígenos/alelos no es homogénea. Estos marcadores por sí mismos no explican el riesgo genético global, por lo que se sospecha la implicación de otros loci en la región aunque su importancia podría haber sido sobre valorada.

OBJETIVO

Conocer la distribución genotípica HLA en nuestra población de pacientes celíacos y analizar en detalle la contribución de cada alelo asociado a la enfermedad.

POBLACIÓN

193 pacientes pediátricos diagnosticados de EC (Criterios ESPGHAN 1989) y 577 casos control (donantes de medula ósea y sangre de cordón umbilical).

MÉTODOS

Tipaje genómico HLA de Clase II, de los loci HLA-DRB1, -DQA1, -DQB1, mediante la técnica de PCR/SSP.

La asociación de los alelos HLA con la EC se analizó comparando las frecuencias fenotípicas en los pacientes y controles utilizando la prueba χ^2 con el test estadístico exacto de Fisher.

RESULTADOS

Tabla 1: Distribución de alelos

Alelos	Pacientes (% n= 193)	Controles (% n= 577)	P (coregida Bonferroni)
DRB1*03	71,0	20,8	0,000
DRB1*04	7,8	23,2	0,000
DRB1*07	49,2	29,5	0,000
DRB1*11	27,5	24,1	NS
DQB1* 0201	71,5	20,8	0,000
DQB1* 0202	48,7	25,5	0,000
DQB1* 0302	6,2	18	0,000
DQA1* 0201	49,7	27,6	0,000
DQA1* 0501	72	20,8	0,000

DISTRIBUCIÓN DE HAPLOTIPOS

- 71,3% DRB1*03-DQA1*0501-DQB1*0201 (en homocigosis, 16,7% y asociados a DRB1*07-DQA1*0201-DQB1*0202, 34,3%)
- 48,4% DRB1*07-DQA1*0201-DQB1*0202 (42,5% asociados a DRB1*11-DQA1*0505-DQB1*0301 y 50% asociados al haplotipo DRB1*03-comentado previamente-)
- 5% son DQB1*0302-DQ8- (de ellos 40% asociados al haplotipo DRB1*03 y 30% al haplotipo DRB1*07)
- 2,5% poseen otros haplotipos.

COMENTARIOS

- En nuestra serie la distribución de los alelos difiere de lo descrito previamente en que, si bien el 71.3% de los pacientes poseen el haplotipo DRB1*03-DQA1*0501-DQB1*0201, existe un importante porcentaje de pacientes (48.4%) con el haplotipo DRB1*07-DQA1*0201-DQB1*0202 y no se evidencia asociación con DQB1*0302 (DQ8).
- Nuestra población coincide con otras poblaciones mediterráneas en que en aquellos pacientes que no poseen el haplotipo DRB1*03-DQA1*0501-DQB1*0201 (sólo, en homocigosis o asociado al haplotipo DRB1*07) poseen el haplotipo DRB1*07-DQA1*0201-DQB1*0202 asociado a DRB1*11 (serológicamente DR5), aunque por sí mismo DRB1*11 no presenta asociación con la EC estadísticamente significativa.

LINFOCITOS INTRAEPITELIALES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD CELIACA Y SU RELACIÓN CON LA CARGA ALÉLICA DEL GEN DQB1 Y LA EDAD AL DIAGNÓSTICO

I. Miner¹, E. Ruperez², M.A. Cortajarena¹, E. Aznal², B. Hernández³, M.A. Ramos³, E. Aramburu⁴, M. Armendáriz⁴, M.P. Echaniz⁵, J.E. Olivera², F. Sánchez-Valverde²

¹Unidades de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Donostia, San Sebastián, y del ²Hospital Virgen del Camino. Pamplona. ³Sección de Genética. Hospital Virgen del Camino. Pamplona ⁴Banco de Sangre. Hospital de Navarra. Pamplona. ⁵Servicio de Inmunología. Hospital Donostia.

La infiltración de los linfocitos intraepiteliales (LIEs) en la mucosa intestinal forma parte de la patogenia de la enfermedad celiaca (EC). Dichos linfocitos son el vehículo para la expresión fenotípica, a nivel de la mucosa intestinal, de los pacientes con EC, y son la manifestación a nivel del órgano diana de la predisposición genética de los pacientes con EC.

OBJETIVO

Valorar si existe alguna relación entre la intensidad y las características de la reacción inflamatoria (Número total de LIEs, y las distintas subpoblaciones linfocíticas linfocitos γ/δ y linfocitos CD3-Nklike), y la condición por parte de los pacientes de DQB1 02 homocigoto (2 alelos) o heterocigoto (1 alelo), y la edad de diagnóstico de la EC.

MATERIAL Y METODOS

Se incluyen 52 pacientes pediátricos diagnosticados de EC en las Unidades de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica de nuestros centros. Todos los pacientes cumplen los criterios actuales de ESPGHAN y presentan Inmunoglobulinas tipo A o tipo G (en caso de Déficit de Ig A), Anatomía Patológica y estudio HLA compatible con EC. El tipaje HLA (DQB1) se realiza mediante sondas de oligonucleótidos específicas de secuencia (SSO) y el estudio inmunofenotípico de LIEs mediante análisis por citometría de flujo de LIE con marcación con anticuerpos monoclonales conjugados (determinación de % de linfocitos totales, % de linfocitos γ/δ y % de linfocitos CD3-Nklike).

RESULTADOS

De los 52 pacientes con EC 18 eran DQB1 02/02 (homocigotos) y 34 02/- (heterocigotos). Si comparamos aquellos pacientes DQB1 02 homocigotos con los heterocigotos, podemos observar los siguientes resultados.

	Homocigoto	Heterocigoto	p**
LIEs	17,1±6,5	12,8±7,3	0,04
Linfocitos γ/δ	21,6±9,6	21,9±11,3	NS
LinfocitosCD3-Nklike	3,6±6,5	4,7±6,5	0,05

*Las cifras representan porcentajes
**U de Mann-Witney.IC: 95%

Los LIEs totales son más altos y los linfocitos CD3-Nklike son más bajos en el grupo DQB1 homocigoto comparado con el heterocigoto. Hemos realizado estudios de asociación con la edad que mostramos en la siguiente tabla:

	<18 meses	>100 meses	Total	Estadística*
LIEs	12,4±6,6	11,7±6,8	13,2±7,2	NS
Linfocitos γ/δ	24,9±13,5	20,6±10,5	22,8±11,7	NS
Linfocitos CD3-Nklike	2,4±1,3**	8,5±11***	4,1±6,7	** ,***

*T de Student. Comparación de medias
**p= 0,014. Grupo < de 18 meses contra el resto
***p= 0,004. Grupo > 100 meses contra el resto

CONCLUSIONES

1. La condición de homocigoto para DQB1 02 se acompaña de una reacción inmunológica más intensa a nivel de la mucosa intestinal que se manifiesta por un aumento del porcentaje total de LIEs y con una disminución de los CD3-Nklike.
2. El porcentaje de linfocitos CD3-Nklike parece estar asociada con la edad de Diagnóstico de la EC en la edad pediátrica.

TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL: ¿A DONDE NOS DIRIGIMOS?

O. Segarra, A. Fàbregas, A. Fàbrega, D. Infante, R. Tormo
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) constituye uno de los retos terapéuticos más complejos dentro de la gastroenterología pediátrica, y como paradigma de proceso inflamatorio crónico requiere tanto de tratamiento etiológico, como de las complicaciones que van surgiendo a lo largo del tiempo (propias de la enfermedad y secundarias al tratamiento aplicado).

En estos últimos años, su arsenal terapéutico se ha visto incrementado gracias al mejor conocimiento fisiopatológico y al desarrollo paralelo de la industria farmacéutica. La aplicación de tratamientos combinados, y la integración, en éstos, de los nuevos productos que aparezcan (nuevas moléculas biológicas, probióticos y GM-CSF) definirán el tratamiento futuro de estos pacientes.

OBJETIVOS

Presentar nuestra experiencia con el uso de terapia biológica y nuevos inmunomoduladores en las formas de EII pediátrica refractarias a la medicación convencional.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

En los últimos 5 años se han seguido 40 pacientes con el diagnóstico de EII: enfermedad de Crohn (EC) 19/40, colitis ulcerosa (CU) 12/40 y colitis indeterminada (CI) 9/40.

- 14 han requerido Infliximab (IFX) (5 mg/Kg/dosis) por mala o nula respuesta al tratamiento convencional (EC 9 (4 fistulizante y 5 luminal), CU 3 y CI 2).
- 2 han requerido Adalimumab (40 mg/dosis ajustado a SC), 1 EC fistulizante por reapertura de fístula tras suspender IFX, 1 CI por reacción infusional con IFX.
- 1 ha requerido Thalidomide (1,5 mg/Kg/día) por reapertura de fístula tras suspender IFX.
- 4 han requerido Tacrolimus (0,15 mg/Kg/día ajustado a niveles), 2 CU y 2 CI por corticodependencia.
- 1 ha requerido Micofenolato (20 mg/Kg/día ajustado a niveles), CI por refractariedad a Tacrolimus.

RESULTADOS

Con Infliximab

EC: respuesta clínica 8/9, remisión clínica (PCDAI < 10) 7/9, mantenimiento remisión (tiempo > 6 meses) 5/9, reducción corticoidea 7/9, supresión corticoidea 4/9, tasa de crecimiento 6/9, cierre fístula 3/4, reapertura fístula 2/3.

CU: respuesta clínica 3/3, remisión clínica 2/3, mantenimiento remisión 1/3.

CI: respuesta clínica 1/2, remisión clínica 0/2.

Con Adalimumab

EC: cierre fístula 1/1. CI: respuesta clínica 0/1.

Con Thalidomide

EC: cierre fístula 1/1.

Con Tacrolimus

CU: respuesta clínica 2/2 remisión clínica 2/2, reducción corticoidea 2/2.

CI: respuesta clínica 1/2 remisión clínica 0/2, reducción corticoidea 1/2.

Con Micofenolato

CI: respuesta clínica 0/1.

CONCLUSIONES

1. La utilidad de la terapia biológica en la enfermedad de Crohn.
2. La posible utilidad de la Thalidomide en las fístulas refractarias.
3. La posible utilidad del Tacrolimus en las colitis ulcerosas corticodependientes.
4. La problemática terapéutica de las colitis indeterminadas.

CITRULINA PLASMÁTICA Y ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

J. Blasco, C. Sierra, A. Barco, L. del Río, G. Colomé, I. Vicioso

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil, H. Materno-Infantil, Málaga.

La citrulina plasmática, aminoácido no proteico derivado del metabolismo de la glutamina por los enterocitos vía glutamato-ornitina, es un buen indicador de la masa de enterocitos en el síndrome de intestino corto. Aunque se produce en el hígado, el intestino delgado es la fuente para la mayoría de la citrulina encontrada en la circulación. Al no estar incorporado a las proteínas constituye un teórico marcador de la lesión enterocitaria como se ha descrito en adultos.

OBJETIVO

Relacionar los niveles plasmáticos de citrulina con la afectación intestino delgado o grueso en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Averiguar si existe correlación entre la citrulina plasmática y los marcadores sistémicos y fecales de inflamación intestinal (esteatorrea, ferropenia, VSG, PCR, leucocitosis, calprotectina fecal, α 1-antitripsina fecal...).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron 18 pacientes afectados de enfermedad inflamatoria intestinal en este período: grupo A (enfermedad de Crohn con afectación significativa de intestino delgado) de 10 pacientes, grupo B (colitis ulcerosa o enfermedad de Crohn de afectación exclusiva de intestino grueso) de 8 pacientes, grupo C (A+B): 18 pacientes; grupo control (grupo D): niños sanos, sin ninguna patología digestiva conocida: 42 pacientes.

RESULTADOS

En los pacientes con Crohn con afectación significativa de intestino delgado la cifra media de citrulina es significativamente menor que en los que tienen exclusiva afectación colónica y que en los controles, con un coeficiente de correlación de Spearman de 0,53 ($p < 0,04$), lo cual nos habla de la íntima relación de este aminoácido y la pérdida de masa enterocitaria.

Grupo	N	Edad	Calprotectina fecal	Citrulina	Glutamina	Arginina	Grasa fecal
A	10	11,2 \pm 2,6	526,6 \pm 291,3	19,47 \pm 1	518,0 \pm 136,6	54,6 \pm 18,1	3,6 \pm 2,0
B	8	10,7 \pm 3,0	464,7 \pm 426,9	28,2 \pm 7,7	562,3 \pm 137,1	62,8 \pm 21,9	3,7 \pm 2,1
C	18	11,0 \pm 2,7	499,1 \pm 347,8	23,3 \pm 8,5	537,7 \pm 134,7	58,2 \pm 19,7	3,7 \pm 2,0
D	42	5,1 \pm 2,6	37 \pm 21	28,9 \pm 11,6	565,0 \pm 150,0	57,6 \pm 23,4	2,1 \pm 2,4
p (A,B)		n.s.	n.s.	0,026	n.s.	n.s.	n.s.
p (C,D)		n.s.	< 0,05	0,07	n.s.	n.s.	0,008
p (A,D)		n.s.	< 0,05	0,021	n.s.	n.s.	0,007
p (B,D)		n.s.	< 0,05	n.s.	n.s.	n.s.	0,01

DISCUSIÓN

La medida postabsortiva plasmática de citrulina constituye un buen marcador de la reducción de la masa de enterocitos en pacientes que cursan con enfermedad de Crohn. Es un marcador que se correlaciona íntimamente con otros de inflamación sanguíneos y fecales, como la calprotectina.

ALTERACIONES CLÍNICAS Y METABÓLICAS INDUCIDAS POR ENEMAS DE FOSFATO SÓDICO EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

M. Gómez Chiari, V. Varea Calderón, S. Pinillos Pisón, R. García Romero, C. Bernal Cuartas, L. Gómez López, J. Martín de Carpi
Hospital Sant Joan de Déu

INTRODUCCIÓN

Los enemas de fosfato sódico son soluciones hipertónicas compuestas principalmente por fosfatos, sustancias que actúan como laxantes osmóticos. El colon puede absorber alrededor de 1/3 del contenido de fósforo y sodio de estos enemas. Los enemas de fosfato sódico se han utilizado en el tratamiento del estreñimiento funcional y orgánico, de la incontinencia fecal de origen neurológico y en la preparación de pacientes para procedimientos endoscópicos y quirúrgicos. Se han descrito efectos secundarios tras la administración de estos enemas como hiperfosfatemia, hipernatremia, hipocalcemia, hipocalemia y alteración en la función renal.

OBJETIVO

Determinar los efectos metabólicos y clínicos con una dosis de enema de fosfato sódico para valorar la seguridad de estos preparados.

MATERIAL Y MÉTODO

Se han estudiado 18 pacientes menores de 15 años. Los criterios de inclusión son: edad de 2 a 15 años, sometidos a biofeedback ano-rectal, afectos de impactación fecal con estreñimiento funcional y previo a la realización de un tacto rectal en la exploración física. Los criterios de exclusión son alteraciones anatómicas que provoquen retención de líquidos, insuficiencia renal, trastorno metabólico del calcio o fósforo, pacientes con trastornos de reconstrucción urológicas, insuficiencia cardiaca y hepática, colagenopatías y peso inferior a 12 kg. Se ha obtenido consentimiento informado en todos los casos.

RESULTADOS

Se han evaluado 12 mujeres y 6 varones con una edad media de 5 años. Se analizaron los niveles séricos de sodio, potasio, calcio, fósforo, urea y creatinina, previos y a las 2 horas de la administración de un enema de fosfato sódico de 5 mL/kg (dosis máxima 140 mL). Realizamos un control clínico telefónico en las siguientes 24 horas. Encontramos que 13 pacientes mostraron una elevación del fósforo (5 de ellos con hiperfosfatemia franca), 8 presentaron aumento de los niveles de sodio, 11 tenían disminución del calcio (1 hipocalcemia), 10 una disminución de potasio, 13 discreta elevación de la creatinina (2 pacientes con elevación por encima de la normalidad) y en 12 pacientes una elevación de la urea. Sólo un paciente presentó alteraciones clínicas en forma de dolor abdominal.

CONCLUSIONES

Concluimos que los enemas de fosfato sódico producen desequilibrios electrolíticos que pueden suponer un potencial riesgo especialmente para aquellos pacientes que presenten alguna patología que induzca desequilibrio hidroelectrolítico. Para evitar complicaciones debidas a la hiperfosfatemia y la hipocalcemia, la carga de fosfato debe ser ajustada de acuerdo al peso y función renal de cada paciente.

AGRADECIMIENTO

A Laboratorios Casen Fleet. Ensayo clínico «Estudio prospectivo para evaluar la seguridad y tolerancia del Enema Casen en pacientes pediátricos».

EL DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL EN PEDIATRÍA: ¿ES UN PRECURSOR DE TRASTORNOS FUNCIONALES EN EL ADOLESCENTE Y ADULTO JOVEN?

M.T. Fernández¹, J.M. Marugán¹, L. Regueras¹, M.C. Torres², M.C. de Fuentes

¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital de León. ²CAP José Aguado, León.

OBJETIVO

Determinar si el dolor abdominal recurrente funcional infantil (DAF), puede preceder en años a ciertos trastornos gastrointestinales o extradigestivos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional analítico retrospectivo de casos y controles. Los pacientes que constituyen el grupo de casos fueron diagnosticados de DAF siguiendo los criterios de ROMA II entre 1992-1998 en nuestro hospital, tras las exploraciones pertinentes. El seguimiento medio de los pacientes en consulta fue de 0,8 + 1,2 años. El tiempo medio transcurrido desde el alta 7,76 + 1,4 años. El grupo control se eligió de forma pareada por edad y sexo con los casos, entre pacientes de una consulta de atención primaria que no hubieran presentado DAF en la edad pediátrica. Se realiza una encuesta telefónica, previo consentimiento informado, mediante cuestionario que valora la existencia o no de dolor, sus características, síntomas asociados y repercusión sobre la calidad de vida. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital. Comparación estadística con el test exacto de Fisher.

RESULTADOS

Contactamos con 116 pacientes, 58 casos y 58 controles, con una edad media de 16,2 + 3,16 y 16,4 + 3,4 años respectivamente, y la misma distribución por sexos (62% mujeres). En el grupo de DAF continúan presentando dolor abdominal recurrente 25 pacientes (43,1%), de los cuales el 68% son mujeres, y refieren dicho síntoma 22 pacientes del grupo control (37,9%) (77% mujeres) (NS: $P > 0.05$), aunque consideran el dolor una limitación importante para su calidad de vida 10/25 entre los primeros, por sólo 3/22 entre los segundos ($p = 0,056$). A pesar de ello, sólo una mínima parte había consultado al especialista. Presentaban otros síntomas compatibles con trastornos gastrointestinales funcionales 15/25 en el grupo de los casos y 10/22 en el grupo control, como alivio del dolor tras la defecación, cambio en el número y forma de las deposiciones... Presentaron otros problemas funcionales, respectivamente en el grupo de casos/controles: migraña 18 (31%) vs 8 (13,8%) ($P < 0,05$), estreñimiento 9/11 (NS) y mala adaptación al estrés 17/14 (NS). Entre los pacientes que manifestaban dolor abdominal recurrente casi todos en el grupo de DAF presentaban síntomas asociados (92%), por sólo un 73% entre los controles.

COMENTARIOS

Existe una elevada prevalencia de dolor abdominal recurrente y otros trastornos funcionales en adolescentes y adulto joven tanto en pacientes control, como en los que padecieron DAF en la infancia, aunque estos últimos tuvieron una significativa mayor prevalencia de migraña, presente en casi un tercio del total.

OPTIMIZACIÓN DE LA ACTIVIDAD DE LOS ENZIMAS PANCREÁTICOS CON COMPRIMIDOS ENTÉRICOS DE BICARBONATO

O. Segarra, D. Infante, R. Tormo, S. Redecillas.

Unidad Gastroenterología, Hepatología Hospital Infantil Vall d'Hebrón. Universidad Autónoma, Barcelona.

OBJETIVO DE ESTUDIO

Valorar la efectividad de la administración de comprimidos entéricos de bicarbonato sódico con cubierta ácido resistente, para aumentar el pH duodenal y optimizar la actividad de los enzimas pancreáticos.

PACIENTES

Fueron incluidos 21 pacientes (66% varones y 34% mujeres), con una media de edad de 11 años (intervalo 13-23). Se formularon comprimidos entéricos de bicarbonato sódico de 225 mg, de 7 mm de diámetro con una disgregación de la envoltura a pH 5.

Fueron determinados en estado basal (solo enzimas) y tras 15 días de tratamiento con bicarbonato (15g/m²/24 horas) repartido con los enzimas a las dosis habituales, los siguientes parámetros en heces:

Amilasa: (Test colorimétrico enzimático - Merk diagnostica N° 19718)

Lipasa: (Método Lipase-PS. Sigma Diagnostics.P.O Box 14508, St Louis, MO 63178).

Quimotripsina: (Test calorimétrico Boehringer Mannheim GmbH Diagnóstica. N° 718211). Grasa, azúcar y proteínas en heces: (Técnica FENIR 8820- infrared Analyzer.Perten, Hamburg, Germany).

La dieta fue similar durante el estudio.

	<i>Solo enzimas</i>	<i>Enzimas + bicarbonato</i>	<i>P</i>
Amilasa U/l	5.273 ± 3.825	4.779 ± 3.147	ns
Lipasa U/l	268 ± 189	224 ± 167	ns
Quimotripsina U/l	32 ± 33	31 ± 28	ns
Grasa g%	7, 3 ± 3	7,79 ± 3,28	ns
Nitrogeno g%	1,6 ± 0,26	1,7 ± 0,32	ns
Azúcar g%	1,71 ± 0,61	1,9 ± 0,64	ns

CONCLUSIONES

1. Los pacientes estudiados presentan unos niveles medios de esteatorrea al inicio de 7, 3 ± 3g%, y recibían una media de unidades de lipasa de 2.812 ± 1.567/Kg/día. Unos niveles medios de 750 U de lipasa/Kg/comida, pueden ser suficientes en la mayoría de los pacientes para controlar la esteatorrea. El estudio estadístico de correlación lineal entre el aporte de enzimas y los niveles de esteatorrea presenta una correlación negativa (r= 0,16),
2. El aporte de comprimidos de bicarbonato sódico, a dosis media de 775mg/comida no demostró una optimización de la actividad de los enzimas pancreáticos. La determinación de amilasa, lipasa, quimotripsina y grasa en heces mostraron un ligero descenso en algunos pacientes, pero sin alcanzar diferencia significativa como grupo.

TUMORES Y DISPLASIA HEPATOCELULAR EN NIÑOS CON ENFERMEDAD HEPÁTICA CRÓNICA

M.T. Fernández¹, P. Donado¹, C. Murillo², E. Medina¹, P. Urruzuno¹, M. Rasero³, M.C. Gallego³, F. Colina², E. Moreno⁴ y J. Manzanares¹.

¹S. Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. ²Dpto. Anatomía Patológica. ³S. Radiología Pediátrica. ⁴S Cirugía Aparato Digestivo. Hospital Universitario «Doce de Octubre», Madrid.

OBJETIVO

Valorar la presencia de displasia hepatocelular o tumores sólidos en pacientes con hepatopatía crónica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizan retrospectivamente los hallazgos histológicos en los hígados nativos de los pacientes pediátricos sometidos a trasplante en nuestro centro en los últimos 20 años. Se han considerado las siguientes variables: sexo, edad, diagnóstico pretrasplante, estudios de imagen, nivel de alfafetoproteína (AFT) y serologías VHB y VHC, tiempo de seguimiento y hallazgos anatómopatológicos.

RESULTADOS

Se han revisado 101 explantes hepáticos, encontrándose 7 pacientes (6,9%) con displasia hepatocelular o tumores sólidos. Cinco varones (71%) y dos mujeres. La edad media fue 9,6+ 6,3 años (rango:0,9-19,5a). El tiempo medio hasta el trasplante fue 6,8a. Los diagnósticos pretrasplante fueron: tirosinemia tipo I en dos casos (28,5%); atresia biliar (AB) en 1; enfermedad mitocondrial (depleción ADN mitocondrial): 1; glucogenosis Ia: 1; hepatopatía crónica VHC+ : 2, uno con enfermedad de Wilson (EW) asociada. Disponemos de niveles séricos de AFP pretrasplante en 5 pacientes (71%) estando elevada en 3 de ellos. El hígado nativo en el 87,7% (6 pacientes) era cirrótico (macronodular: 3, micronodular: 2, mixto: 1). En los dos órganos con cirrosis micronodular se encontraron cambios displásicos de bajo grado (enfermedad mitocondrial y VHC). Los pacientes con tirosinemia presentaron: uno, displasia hepatocelular intensa y el otro, dos nódulos con cambios displásicos. En el niño con AB se identificó un nódulo compatible con hepatocarcinoma. En el paciente con enfermedad de Wilson se encontró un hamartoma mesenquimal y adenomas múltiples en la glucogenosis. Todos los pacientes tenían estudio ecográfico previo, aunque sólo en 3 (43%) (AB, glucogenosis y EW) se visualizan lesiones ocupantes de espacio (LOE), la RMN abdominal que se les realizó confirmó el diagnóstico.

COMENTARIOS

Los tumores displásicos y cambios displásicos son hallazgos relativamente infrecuentes en la hepatopatía crónica en edad pediátrica, pero pueden surgir en su evolución. El hallazgo de una LOE en los estudios de imagen exige estudio y seguimiento, identificar su etiología y la benignidad o malignidad de la misma, ya que pueden modificar la actitud terapéutica y su momento.

DERIVACIÓN MESENTÉRICO- PORTAL DE REX A PARTIR DE UN INJERTO AUTÓLOGO DE LA VENA MESENTÉRICA INFERIOR, EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL POR CAVERNOMATOSIS IDIOPÁTICA DE LA PORTA. PRIMER CASO DESCRITO

A. Zurita Molina¹, J. Bueno Recio², V. Martínez Ibáñez², M.J. García Mérida¹, B. Baudet Naveros³, S. Roper¹, L. Ortigosa Castillo¹, R. Trujillo Armas¹

¹Dpto. de Pediatría. ²Hospital Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona. ³Servicio de Radiología Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. Islas Canarias. Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad de Trasplante Hepático Infantil.

INTRODUCCIÓN

El Shunt de Rex es una derivación mesentérico portal, no portosistémica. La anastómosis quirúrgica deriva la sangre de la vena mesentérica superior a la rama izquierda de la porta intrahepática venciendo así el obstáculo de la vena porta trombada. Habitualmente se utilizan injertos autólogos de la vena yugular del propio paciente, pues se ha comprobado que los injertos venosos de cadáver se trombosan.

El Shunt de Rex ha demostrado ser un método efectivo en pacientes con hipertensión portal causada por trombosis portal extrahepática incluyendo la producida después trasplante con donante vivo. Este shunt es preferible a otros procedimientos quirúrgicos porque elimina la hipertensión portal y sus secuelas al restablecer el flujo portal normal al hígado.

PACIENTE Y MÉTODO

Paciente varón de 9 años de edad diagnosticado a los 2 años de Carcinoma Idiomático de la Porta, habiendo sufrido hemorragia digestiva alta en 2 ocasiones. Ante la no resolución espontánea y riesgo elevado de nuevos sangrados digestivos se decide contactar con el Hospital Infantil Vall d'Hebrón de Barcelona, Unidad de Trasplante Hepático Infantil, donde se evalúa la posibilidad de practicar esta nueva técnica quirúrgica, cuya bondad parece superior. El día 8 de julio de 2005 se realiza el shunt mesentérico-portal izquierda, empleando injerto de interposición autólogo de vena mesentérica inferior del paciente. Se coloca retrogástrico y retrocólico. Durante el acto intraoperatorio y con medidores de flujo se alcanzan buenos flujos a través del shunt.

RESULTADO

La evolución clínica ha sido inicialmente satisfactoria, persistiendo una moderada esplenomegalia, y los controles ecográficos seriados post - quirúrgicos han seguido mostrando una buena permeabilidad del shunt.

CONCLUSIONES

A falta de nuevas publicaciones, el shunt mesentérico-portal de REX tiene muchas posibilidades de ser la técnica quirúrgica más resolutoria y con menor riesgo de complicaciones, habida cuenta su aproximación a la fisiología anatómica y funcional del hígado. Es el primer caso descrito en que se utiliza la vena mesentérica inferior como injerto autólogo.

¿LA NPD DE INSTAURACIÓN PRECOZ MEJORA EL PRONÓSTICO EN LA PSEUDOOBSTRUCCIÓN INTESTINAL?

R.L. Lama More, A. Mórais López, M. López Santamaría, N. García Vázquez, R.E. Codoceo Alquinta.
Hospital Universitario Infantil La Paz. Universidad Autónoma de Madrid.

INTRODUCCIÓN

Entre las enfermedades subsidiarias de trasplante intestinal (TI), es bien conocida la tórpida evolución de los pacientes con pseudoobstrucción intestinal crónica (PIC). La progresiva aparición de complicaciones relacionadas con la enfermedad de base disminuye sus posibilidades de convertirse en óptimos candidatos a TI. A esta circunstancia se une el hecho de que, en nuestro medio, el 78% de los pacientes pediátricos admitidos en lista de trasplante lo fueron por enfermedad hepática asociada en mayor o menor grado.

OBJETIVO

Presentar nuestra experiencia de nutrición parenteral domiciliaria (NPD) en pacientes con PIC.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se valoraron 8 pacientes incluidos en el programa de NPD diagnosticados de PIC. La entrada en el programa fue precoz en 4 pacientes (media=0,89 años, 0,5-1,16), tardía en 3 pacientes (media=12,49 años, 11,5-13,83) y una paciente se incluyó con 4,5 años. Se estudió el tiempo de NPD, las complicaciones (relacionadas con catéter, metabólicas y hepatopatía relacionada con NP) y la evolución nutricional y clínica.

RESULTADOS

Se analizaron 12881 días de NP (media=4,4 años/paciente). Las complicaciones relacionadas con catéter fueron 0,62 episodios/paciente/año; de ellas, el 72% fueron infecciones y el 28% desplazamientos del catéter. Un 50% de los pacientes presentó alteraciones hidroelectrolíticas secundarias a pérdidas intestinales, que precisaron complementación transitoria de los aportes parenterales. Las complicaciones metabólicas asociadas a NP fueron hipertrigliceridemia leve intermitente y, en una paciente, histiocitosis azul marino en médula ósea. En ningún paciente se objetivó enfermedad hepática relacionada con NP tras su entrada en el programa. En una paciente de 0,5 años de edad con afectación previa a su inclusión se objetivó normalización de la enzimología hepática. Tres pacientes del primer grupo han podido salir del programa tras la recuperación nutricional, manteniendo buena situación clínica tras un año sin NP. Dos de los 3 pacientes de más edad requirieron trasplante multivisceral tras un episodio de pseudoobstrucción intestinal irreversible. Ninguno de estos 3 pacientes que entraron más tarde en el programa tuvo recuperación nutricional óptima.

CONCLUSIONES

1. En el momento actual, la NPD a largo plazo no implica forzosamente el desarrollo de hepatopatía. Con aportes adecuados es posible incluso revertir una afectación hepática instaurada previamente.
2. La instauración tardía del soporte con NPD no mejora la recuperación nutricional ni el pronóstico. Sin embargo, su instauración precoz permite la recuperación nutricional y, secundariamente, la posibilidad de retirar el soporte sin necesidad de TI durante la infancia, lo que supone un importante cambio pronóstico.

UNA COMPLICACIÓN HEMATOLÓGICA INFRECUENTE EN NUTRICIÓN PARENTERAL PROLONGADA

A. Mórais López, R.L. Lama More, A. Satre Urgelles, J. Alvés Ferreira, N. García Vázquez
Hospital Universitario Infantil La Paz. Universidad Autónoma de Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de histiocitosis azul marino asociada a nutrición parenteral (NP) fue descrito por Bigorgne y cols en 1996, habiendo sido comunicados pocos casos desde entonces. La etiopatogenia y la evolución clínica no están bien determinadas. Presentamos una paciente receptora de NP domiciliaria (NPD) en la que se objetivó pancitopenia en sangre periférica.

CASO CLÍNICO

Niña de 15 años afecta de síndrome de pseudoobstrucción intestinal crónica miógena, que se manifiesta desde los 5 años como impactación esofágica, crisis suboclusivas intestinales recurrentes y fracaso intestinal. Esto condiciona una dificultad muy importante para mantener un adecuado aporte energético-proteico, con progresivo deterioro de su estado nutricional, llegando a los 8 años con un índice de Waterlow de 66% e índice de masa corporal de 10,97 ($z = -2,65$). A los 11 años de edad se incluye en protocolo de NPD, con resultados discretos. El cuadro clínico asocia además hipoacusia neurosensorial y megavejiga de comportamiento neurógeno con reflujos vesíco-ureteral bilateral y nefropatía por reflujo. Desde el inicio de la NP se observa disminución lenta pero progresiva de los recuentos de las 3 series celulares en sangre periférica, en especial de la serie roja, con cifras mínimas de 6,2 g/dl de hemoglobina, 3500 leucocitos/mm³ y 144000 plaquetas/mm³. El estudio histológico de médula ósea demostró la presencia de abundantes acúmulos multifocales de histiocitos con coloración azul marino mediante GIEMSA, sugestivos de depósito lipídico. Tras 6 meses de retirada parcial de los lípidos de la NP se objetivó un ligero aumento en el recuento de plaquetas y leucocitos. En el estudio histológico de control la imagen fue semejante a la primera valoración. El análisis enzimático en fibroblastos y leucocitos periféricos descartó enfermedad de Gaucher, de Sandhoff y Niemann-Pick tipos A y B.

CONCLUSIONES

1. En esta paciente, el desarrollo de la pancitopenia coincidió con la instauración de NPD y mejoró tras la retirada del aporte lipídico en NP.
2. El desplazamiento celular de las 3 series por histiocitos azul marino fue la causa de la pancitopenia, eventualidad descrita en asociación con NP prolongada, aunque con escasa frecuencia.

PROPUESTA INTENSIFICACIÓN MEDIDAS PREVENTIVAS EN EL SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS: A PROPÓSITO DE DOS CASOS PEDIÁTRICOS EN UNA FAMILIA CON DIEZ MIEMBROS AFECTOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. García Puig¹, M. Carreras¹, J. Margarit², J. Espinós³, J. Viver³, L.I. Tobeña¹

¹Servicio Pediatría. ²Cirugía Pediátrica. ³Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Mútua de Terrassa.

INTRODUCCIÓN

Los pacientes afectados de síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) presentan un riesgo superior de neoplasias de origen gastrointestinal y ginecológico, aunque en la edad pediátrica la clínica está relacionada con las complicaciones asociadas a los pólipos intestinales. En el 50-70% de los casos SPJ se han identificado mutaciones en el gen STK-11.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos hermanas pertenecientes a una familia con 10 miembros afectados SPJ.

Antecedentes familiares: madre 40 años con fenotipo SPJ, cirugía intestinal por pólipos intestinales, carcinoma ductal «in situ» mama izquierda; presentaban fenotipo SPJ el abuelo materno, tres hermanos y prima de la madre, y dos primos. Estudio genético: variante c111del12pb en el gen STK11, no descrita previamente.

- *Caso 1:* niña 14 años: Fenotipo SPJ. Endoscopia digestiva alta: Micropólipos en fundus-cuerpo gástrico, procediendo a su extracción. AP: no alteraciones. Colonoscopia: normal. Se realizó cápsula endoscópica y estudio genético molecular.
- *Caso 2:* niña 10 años: Fenotipo SPJ. Después de primera visita se programó endoscopia digestiva a los 9 años de edad, pospuestas por enfermedad materna. Presentó a los 10 años invaginación ileoyeyunal de 60 cm, se practicó laparatomía y resección de tumoración 2 cm diámetro infiltrante, resección márgenes de 3 cm. y anastomosis termino-terminal. AP: pólipo hamartomatoso ileal. Requirió nutrición parenteral y ferrotterapia EV. A los 3 meses se realizaron endoscopia digestiva alta y baja normales. Se realizó cápsula endoscópica (previa cápsula de prueba) y estudio genético molecular.

DISCUSIÓN

Existen varios protocolos para detectar la presencia de pólipos intestinales, la recomendación más generalizada es de empezar el screening a los 10 años con radiología con contraste, endoscopia digestiva alta y baja, con intervalos de 2 años. Ya que a la edad de 10 años el 30% de los pacientes ya ha requerido laparotomía, creemos que los programas de detección tendrían que iniciarse antes. En la revisión de la literatura solamente se expresa esta opinión en el artículo publicado por Hinds et al (agosto 2004) que recomiendan empezar entre los 5 y 8 años de edad. En caso de precisar laparatomía la realización de enteroscopia intraoperatoria disminuye las tasas de reintervención.

Nuestra opinión es que tendría que abandonarse la radiología con contraste a favor de la cápsula endoscópica (solamente publicados hasta la fecha dos casos pediátricos con esta indicación).

OSTEOPENIA Y OSTEOPOROSIS EN NIÑOS AFECTOS DE ENFERMEDAD CELIACA. UTILIDAD DE LA DENSITOMETRÍA ÓSEA (DEXA)

A. Martínez, P. Araujo, B. Martín

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de Terrassa, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

En la enfermedad celiaca la osteoporosis es una de las entidades extraintestinales más frecuente, una vez realizado el diagnóstico, el seguimiento de una dieta exenta de gluten y equilibrada es fundamental para el control de la enfermedad, siendo la mineralización ósea un aspecto importante a valorar en el tratamiento nutricional.

La introducción de la densitometría ósea en el seguimiento de los pacientes afectados de celiaquia, nos da una estimación cuantificada de la pérdida de masa ósea mediante una técnica no agresiva y muy precisa.

OBJETIVOS

Analizar el estado de mineralización ósea de un grupo de niños afectados de enfermedad celiaca mediante la técnica de Densitometría Ósea (DMO) y clasificarlos en función del grado de densidad mineral ósea.

MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis de 87 pacientes afectados de enfermedad celiaca comprendidos entre los 18 meses y los 18 años, en los que se ha practicado densitometría ósea, tras el diagnóstico, según la técnica de absorciometría dual por Rayos X (DEXA), con densidad mineral ósea estandarizada del sector L2-L4.

Se han clasificado en tres grupos según el Z-score, que refleja el número de desviaciones estándar (DE) por encima o debajo de la media para una población de determinada edad:

- Normalidad..... DMO <-1 DE.
- Osteopenia..... DMO entre -1DE y -2,5 DE.
- Osteoporosis..... DMO > -2,5 DE.

RESULTADOS

De los 87 pacientes estudiados afectados de enfermedad celiaca, en 38 casos se obtuvo una DMO considerada dentro de los parámetros normales (43,7%), en 40 casos se presentó una DMO compatible con osteopenia (46%) y en 9 casos con osteoporosis (10,3%). Por lo tanto, se ha podido constatar que un 43,7% de los pacientes presentaron valores de DMO normales y un 56,3% presentaron valores patológicos (osteopenia y/o osteoporosis).

CONCLUSIONES

La DMO es una técnica fiable para el diagnóstico del estado mineral óseo de los pacientes afectados de enfermedad celiaca, que permite una monitorización de la mineralización ósea. En nuestros pacientes el 56,3 % presentan valores por debajo de lo deseable, en ellos se hizo tratamiento nutricional con aportes dietéticos de calcio, mejorando paulatinamente. Sólo en los 9 pacientes afectados de osteoporosis se suplementó el aporte dietético con 500 mg de Calcio mas vitamina D.

Se hace evidente pues, que en el control dietético y nutricional de la enfermedad celiaca de los pacientes en crecimiento, la DMO debe jugar un papel fundamental con el fin de evitar situaciones carenciales.

LA BIOPSIA INTESTINAL EN EL DIAGNÓSTICO INICIAL DE LA ENFERMEDAD CELÍACA: NO SIEMPRE NECESARIA

P. Zubillaga¹, I. Zubillaga², V. Ormaetxea³, J.I. Emparanza¹, C. Vidales²

¹Hospital Donostia, ²Policlínica Gipuzkoa, ³Centro de Salud de Villabona.

Las normas de la ESPGAHN referentes al diagnóstico inicial de la enfermedad celíaca (EC) indican la necesidad de llevar a cabo una biopsia intestinal en todos los casos. La posibilidad de sustituir la biopsia por métodos menos invasivos se considera un objetivo deseable pero todavía no alcanzado.

El objetivo de esta comunicación es dar a conocer la sensibilidad y especificidad de los anticuerpos antiendomiso de la clase IgA en combinación con los marcadores genéticos HLA-DQA1*05 (01-05)/DQB1*02 (01-02) en un grupo de pacientes en los que se consideró probable una EC.

Para ello, de una serie de 297 sospechosos de padecer la enfermedad atendidos en el servicio de Gastroenterología Infantil, se han evaluado un total de 165 pacientes (6 meses - 17 años, media (SD) de 3,6 (3,6)) que, teniendo hechos los anticuerpos antiendomiso de forma previa a la biopsia, dieron su consentimiento para la determinación de los marcadores genéticos.

El diagnóstico de EC fue positivo en el 74% de los casos (n= 122), de los que 72 eran del sexo femenino y 50 del masculino, (6 meses - 16 años, con una media (SD) de 3,2 (3,1) años). En 43 casos (26%) se catalogó como normal, por lo que la EC se desechó en ese momento. Diez y ocho eran del sexo femenino y 25 del masculino, (10 meses - 17 años con una media (SD) de 4,9 (4,8) años).

Los AAE fueron positivos en 109 (66%) casos de los que 104 eran celíacos. Fueron negativos en 56 casos, de los que 39 no presentaban la enfermedad. Esto supone una sensibilidad del 86% y una especificidad del 90%.

Ciento veintiocho pacientes (77,6%) portaban la combinación alélica asociada con la EC (DQA1*05, DQB1*02) y, de ellos, 118 eran celíacos. Los alelos de predisposición genética estaban ausentes en 37 casos, de los que 33 eran no celíacos. Los 4 pacientes celíacos portaban la combinación DQA1*0201-DQB1*0202. Esto supone para los marcadores genéticos una sensibilidad del 96,7% y una especificidad del 76,7%.

Cuando se exige la positividad de ambos marcadores, serológicos y genéticos, para diagnosticar la EC, la sensibilidad es del 83,6% y la especificidad del 100%.

Los resultados obtenidos muestran que en la serie estudiada la positividad conjunta de los marcadores serológicos y genéticos indica en todos los casos la presencia de EC. Si estos resultados se repiten en otras series, hay motivos para que las normas diagnósticas actuales sean modificadas.

ENFERMEDAD CELIACA: ALGO MÁS QUE ATROFIA VELLOSIARIA

J.A. Blanca, M. García, P. Cortés, I. Polanco
Hospital Universitario Infantil «La Paz».

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celiaca se define generalmente como una enteropatía autoinmune severa gluten-dependiente en individuos genéticamente predispuestos. No obstante, el espectro de sensibilidad al gluten es mucho más amplio.

OBJETIVO

Llamar la atención sobre la existencia de pacientes con clínica sugestiva de enfermedad celiaca, con o sin autoanticuerpos positivos, HLA compatible y biopsia intestinal con infiltrado linfocitario, hiperplasia críptica y mínima atrofia vellositaria. (MARS II-III).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisan retrospectivamente las historias clínicas de 42 pacientes diagnosticados de probable enfermedad celiaca en base a historia clínica sugestiva, autoanticuerpos, estudio de HLA y biopsia duodenoyeyunal.

RESULTADOS

De los 41 casos 22 (55%) son niños y 19 (45%) niñas con edades comprendidas entre 18 meses y 14 años (mediana de 2,5 años). Familiaridad en primer grado en 9 casos (21%). Motivos principales de consulta: estancamiento ponderal 22 (52%), diarrea prolongada 7 (14%), distensión abdominal 7 (14%), ferropenia 4 (9,3%), alteración del ritmo intestinal 3, cambios de carácter 3, dolor abdominal 3, anorexia 2 y dermatitis herpetiforme en 1. Catorce pacientes (33%) presentan varios síntomas asociados. De los 6 pacientes (14%) asintomáticos desde el punto de vista digestivo, dos padecen síndrome de Down; uno de ellos asocia DM 1 y otro tiroiditis autoinmune. Otro padece DM 1 y los tres restantes son familiares en primer grado de enfermos celíacos. Inicialmente presentaban ATGT IgA positivos el 87%, negativos el 13% y 9 no aportaban. Estudio genético (HLA) en 31 casos: 74% alta asociación; 16% moderada asociación; 10% baja asociación. Evolucionaron satisfactoriamente con dieta sin gluten 39 casos. Los dos pacientes que no siguieron dieta de exclusión evolucionaron a enteropatía severa. Normalidad histológica postratamiento en 11 de los 14 casos con control histológico. No hubo modificación en un paciente con FQ. Provocación con gluten en 6 pacientes con confirmación histológica en 5 y sólo humoral en uno.

CONCLUSIONES

Ante clínica y HLA compatible, la ausencia de enteropatía severa y/o de autoanticuerpos no descarta la existencia de enfermedad celiaca, cuyo diagnóstico es evolutivo.

EVOLUCIÓN CLÍNICA DE DOS HERMANOS CON DIARREA CLORADA

V.M. Navas López, A. Rodríguez Herrera, M.J. Lirola Cruz, E. Torres Begara, E. Perez González, B. Espín Jaime
Servicio de Gastroenterología. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Instituto Hispalense de Pediatría.

INTRODUCCIÓN

La diarrea clorada es un trastorno hereditario autosómico recesivo infrecuente, de distribución universal, que se presenta con más frecuencia en determinadas poblaciones de riesgo. Se origina por mutación del gen SLC26A3 localizado en el cromosoma 7q31, dando lugar a una alteración en el intercambiador Cl⁻/HCO⁻³ ileal y colónico manifestándose como diarrea acuosa con alta concentración fecal de cloro.

CASOS CLÍNICOS

- *Caso 1.* Niña de 310/12 años de edad controlada por escasa ganancia ponderal e hipertransaminasemia autolimitada. Desde los 2 meses de edad, episodios recurrentes de deposiciones líquidas, abundantes sin sangre ni moco en número de dos al día. Varios ingresos previos por deshidratación aguda. Parto a las 36 sg, PRN 2760 gramos, Apgar 8/10. Ictericia neonatal. Exploración física sin hallazgos patológicos. Peso y talla inferiores a P3. Episodios cíclicos de aumento de las deposiciones con pérdida marcada de panículo adiposo. Se realiza análisis de heces en uno de estos episodios en el que pone de manifiesto un Cl⁻ 120 mmol/L; K⁺ 41 mmol/L y Na⁺ 100 mmol/L. Se inicia tratamiento sustitutivo con cloruro sódico 20% y cloruro potásico 2M. Función renal normal.
- *Caso 2.* Neonato, producto único de 2ª gestación controlada. En ecografía prenatal se evidencia polihidramnios y dilatación de asas. Parto eutócico a las 34+6 sg, PRN 2100 gramos, Apgar 9/10. A la exploración destaca un gran aumento del perímetro abdominal. Deposiciones líquidas, amarillentas sin productos patológicos, en número de 2 a 4 al día. El análisis de las heces revela Cl⁻ 100 mmol/L; K⁺ 39,44 mmol/L y Na⁺ 49,80 mmol/L. Los dos primeros meses mantiene lactancia materna y suplementación iónica oral. Posteriormente fórmula hidrolizada y suplementación con cloruro sódico 20% y cloruro potásico 2M. Se aprecia una disminución progresiva del perímetro abdominal y «catch up» pondero-estatural. Se introduce alimentación complementaria a los 4 meses con buena tolerancia.

CONCLUSIONES

- Polihidramnios, prematuridad, ictericia y diarrea acuosa en el periodo neonatal y alcalosis metabólica hipoclorémica e hipopotasémica en épocas posteriores deben hacernos sospechar esta entidad.
- El diagnóstico de confirmación se obtiene mediante la constatación de Cl⁻ en heces superior a 90 mmol/L una vez resueltas las alteraciones hidroelectrolíticas.
- El diagnóstico precoz y la suplementación iónica desde época neonatal evitan las secuelas a largo plazo (retraso pondero-estatural, alteraciones en la mineralización ósea, patología renal y alteraciones del desarrollo psicomotor) y el riesgo de éxitus por patología intercurrente.

EVALUACIÓN DE LAS DERIVACIONES DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN PATOLOGÍA DIGESTIVA INFANTIL

A. Barrio, M.J. Barrio, M.L. Cilleruelo, S. Fernández, J. Manzanares, E. Medina, A. Rayo, E. Román, E. Salcedo, M. Sebastián, P. Urruzuno

Grupo de Trabajo de Gastroenterología Pediátrica del Sur de la Comunidad de Madrid.

La sobrecarga asistencial tanto en consultas de atención primaria como especializada, la necesidad de contención del gasto sanitario y los profundos cambios que se están produciendo en el mapa de la asistencia pediátrica nos exigen conocer con precisión las características de la demanda asistencial para adecuar correctamente los recursos disponibles y optimizar la calidad asistencial pediátrica.

OBJETIVOS

Analizar el circuito de derivación atención primaria (AP)-atención especializada (AE) de la patología digestiva de la corona sur (áreas sanitarias: 8, 9, 10, y 11) de la Comunidad de Madrid mediante la valoración de las características de los pacientes y procesos digestivos más prevalentes derivados. Se trata de un estudio secuencial: I conocimiento de la situación actual. II realización por grupos de trabajo paritarios AP-AE de guías consensuadas de actuación. III implantación de las guías, y IV (a realizar en un futuro) análisis de la adherencia y eficacia de las mismas sobre la frecuentación.

MATERIAL Y MÉTODO

I: Análisis prospectivo de los partes de derivación (PD) a las consultas externas de gastroenterología de las áreas sanitarias referidas durante el periodo 01/10/05-31/01/06. Se han recogido datos demográficos, diagnóstico, características del profesional de AP, grado de prioridad, y si aporta pruebas complementarias, tratamiento e informe clínico, evaluación por AE de su adecuación. II. Se eligieron tres patologías GI muy prevalentes motivo de derivación habitual: vómitos, estreñimiento y dolor abdominal, redactándose las respectivas guías de actuación por las comisiones paritarias AP-AE creadas a este efecto. III. presentación, discusión y aceptación de las guías en una reunión con los pediatras de AP.

RESULTADOS

La población total de las áreas participantes es de 1.906.455 habitantes (censo 2004) con 273.292 menores de 14a (14,3%) que son atendidos por 273 pediatras. El número de médicos de familia que atienden niños varía entre 8-44% según las áreas. Se han evaluado 355 PD. La patología GI analizada constituye el 59,5% de las derivaciones (vómitos: 19%; estreñimiento: 10%; dolor abdominal: 30%). El 73% son remitidos por pediatras de AP. Según los evaluadores el 78% (65-90%) son derivaciones justificadas, vómitos: 68% (47%-100%), estreñimiento: 66% (5%-83%) y dolor abdominal: 77% (68%-84%). El 91% niños son referidos con informe (OMI) y la prioridad es: 78% ordinaria, 21% preferente y urgente en el 0,9%. Se han creado 3 grupos de trabajo, formados por un médico de AP y un médico de AE por cada área sanitaria, elaborándose las guías con los criterios de derivación adecuados en cada una de las patologías. Las guías han sido presentadas y aceptadas y serán distribuidas para su aplicación con posterior evaluación de su utilidad.

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

Se confirma la elevada prevalencia de estas patologías como causa de derivación, así como la importancia de disponer de criterios uniformes de diagnóstico y tratamiento en forma de guías en los procesos considerados. La repercusión de la difusión y disponibilidad de estas guías de actuación facilitará el manejo de estas patologías por parte del pediatra de AP, así como mejorará la adecuación en la utilización de la derivación a AE.

PANCREATITIS CRÓNICA EN EL NIÑO: ESTUDIO ETIOLÓGICO

A. De la Mano Hernández, M.I. Vega Senra, L. Aparisi, Luis¹, P. Codoñer Franch
Hospital Universitario Doctor Peset. ¹Hospital Clínico Universitario. Universidad de Valencia

INTRODUCCIÓN

La pancreatitis crónica es una patología poco frecuente en la edad pediátrica. Se puede presentar con brotes recurrentes de pancreatitis que ocasionan posteriormente insuficiencia pancreática.

OBJETIVO

Presentar la prevalencia de pancreatitis crónica en la edad pediátrica en nuestro hospital desde 1999 hasta 2005.

PACIENTES

Cinco niños con pancreatitis aparentemente aguda, en los que la sintomatología se repitió de 2 a 7 ocasiones durante 1 año. Presentaban dolor abdominal, vómitos e ileo paralítico reflejo, con elevación de las enzimas pancreáticas entre 4-30 X N para la amilasa y 20-30 X N para la lipasa. En la ecografía se apreciaba edema de la glándula pancreática con líquido libre en todos los pacientes, objetivándose barro biliar en vesícula en uno de ellos. Un único paciente presentaba antecedentes familiares de pancreatitis secundaria a litiasis biliar en rama paterna. Ningún paciente refería exposición a fármacos o tóxicos.

MÉTODOS

Estudios de imagen: Ecografía, TAC abdominal, Colangio RNM, Ecoendoscopia, para valorar alteraciones anatómicas.

Serología vírica (CMV, VEB, Enterovirus, Parvovirus) y Mycoplasma para valorar etiología infecciosa.

Autoanticuerpos (antinucleares-ANA-, anti músculo liso-SMA-, antianhidrasa carbónica-ACI y II- y anticardiolipina) para valorar autoinmunidad.

Estudio genético: Mutaciones del gen del tripsinógeno catiónico (PRSS1: R122H, N291, A16V, K23R y D22G). Mutaciones del gen del inhibidor del tripsinógeno (DPINK-1): N34S, P55S. Mutaciones del gen CFTR (27 exones) y del alelo 5T en el intron 8.

RESULTADOS

No se apreciaron malformaciones anatómicas en los estudios de imagen. En uno de los pacientes se encontró IgM positiva para Mycoplasma, con resto de serología negativa. En un niño se detectaron autoanticuerpos ANA y SMA y en otro AC I y II. Uno de los pacientes estaba diagnosticado de Síndrome de Sjogren con un test de Schirmer positivo en ambos ojos, FR positivo y un déficit de IgG4. En otro de los pacientes se encontraron ac anticardiolipina positivos. En el estudio genético 2 niños resultaron ser heterocigotos, uno para el gen N34S y otro para el 5T-11TG. La elastasa fecal se encontró disminuida en 3 niños, uno de los cuales asociaba descenso de quimotripsina fecal. En todos los pacientes el test del Sudor fue normal.

CONCLUSIÓN

La presencia de brotes recurrentes de pancreatitis puede ser debida a una alteración anatómica, aunque en la serie que presentamos, la mayoría fueron atribuidas a un trastorno autoinmune. Es posible que las mutaciones heterocigotas de los genes de las pancreatitis hereditarias o de la FQ puedan actuar como cofactor facilitador de su desarrollo.

UTILIDAD DE LA ELASTASA-1 FECAL COMO MARCADOR NO INVASIVO DE INSUFICIENCIA PANCREÁTICA EXOCRINA (IPE)

C. Martínez-Costa¹, L. Aparisi², L. Martínez-Rodríguez¹, M. Calabuig³, C. Villar¹, P. Codoñer⁴, J. Brines¹

¹Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica y ²Servicio de Hígado y Páncreas, Hospital Clínico, Universidad de Valencia. ³Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital General Universitario de Valencia. ⁴Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital Peset. Universidad de Valencia.

OBJETIVO

Valorar la utilidad de la elastasa-1 fecal (E-1) como prueba indirecta de IPE en diferentes patologías infantiles.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han realizado 342 determinaciones de E-1 fecal a pacientes distribuidos en los 6 grupos expuestos en la tabla. En el grupo de fibrosis quística (FQ) se realizaron 94 determinaciones de 33 pacientes consecuencia de su seguimiento periódico. La E-1 se cuantificó mediante kit comercial Elisa Schebo-Tech sobre 1 muestra de heces. Se establecieron 4 puntos de corte: normal ≥ 200 $\mu\text{g/g}$ de heces; insuficiencia: moderada 100-200, grave < 100 , indetectable ≤ 15 . Se correlacionó la E-1 con la quimotripsina fecal (QF) y con el estado de nutrición (EN), y en el grupo 2, además, con el genotipo y aparición de insuficiencia endocrina.

RESULTADOS (TABLA)

Grupo	Elastasa 1 fecal ($\mu\text{g/g}$ heces)				Total
	Normal ≥ 200	Insuficiencia pancreática exocrina			
		$<200 \geq 100$	$<100 > 15$	≤ 15	
Control	34 (97%)	1 (3%)	0	0	35
Fibrosis quística	15 (16%)	2 (2%)	1 (1%)	76 (81%)	94
Malnutrición	79 (91%)	4 (5%)	3 (3%)	1 (1%)	87
Dolor abdominal	24 (96%)	0	1 (4%)	0	25
Diarrea crónica	55 (96%)	2 (4%)	0	0	57
Enf. celiaca al diagnóstico	17 (89%)	0	2 (11%)	0	19
Otras pancreatopatías	14 (56%)	2 (8%)	3 (12%)	6 (24%)	25

Los grupos 1, 4 y 5 tuvieron casi todos valores normales. En grupo de FQ, el 81% fueron valores extremadamente bajos (≤ 15 $\mu\text{g/g}$). En estos se incluían el 91% de pacientes con genotipo delta F508 homo y el 47% de heterocigotos. Cuatro casos presentaban insuficiencia endocrina encontrándose también en este nivel así como 3 casos de íleo meconial. En 2 pacientes se detectó incumplimiento terapéutico. No hubo correlación significativa con el EN. En el grupo 2 destaca el resultado patológico en sólo 2 casos de enfermedad celiaca al diagnóstico; y en el grupo 3 se observó IPE en niños con malnutrición intensa constatándose su recuperación paralela a la del estado de nutrición. Entre las pancreatopatías el 44% mostraron IPE de diversa intensidad. En los grupos 1, 3, 4, 5 y 6 se observó correlación muy significativa con la QF.

Conclusiones: La E-1 por su facilidad de recogida resulta útil para detectar el momento de aparición de la IPE, especialmente en lactantes; al no modificarse con el tratamiento sustitutivo su cuantificación conjunta con la QF permite controlar el cumplimiento terapéutico.

EXPERIENCIA EN PANCREATITIS EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO

G. Landin Iglesias, M. Ruiz Bermejo, E. Cañedo Villarroya, T. La Calle Cabrera, M.D. Acuña Quirós, M.D. García Novo
Hospital Niño Jesús de Madrid.

OBJETIVOS

Conocer la prevalencia, etiología, evolución y tratamiento de la pancreatitis en un hospital infantil.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisan las historias codificadas con el diagnóstico de pancreatitis entre 1/1/1996 y 31/12/2005. Se clasifican en grupo 1 aquellos con ingreso debido a pancreatitis y grupo 2 cuando la pancreatitis surgió en el contexto de otra patología.

Se valoró: edad, sexo, síntomas y signos al diagnóstico, etiología, datos de laboratorio, pruebas de imagen, tratamiento médico y nutricional, y complicaciones.

RESULTADOS

Total: 49 pacientes. Prevalencia de pancreatitis en ingresados: 0,59‰. Prevalencia ingresos de urgencia 0,43‰

	N	Sexo	Edad Años	Síntomas				Media valor máximo			
				Dolor	Vómitos	Ictericia	Fiebre	Amilasa UI/l	Lipasa UI/l	LDH UI/l	Glucosa mg/dl
Grupo 1	15	9M/6V	7,5	15 100%	11 75%	3 20%	0	1019	2521	1638	90
Grupo 2	34	18M/16V	10,32	15 44%	13 39%	0	3 10%	344	816	1591	135,8

ETIOLOGÍA

- *Grupo 1*: idiopática 5, litiasis biliar 3, fibrosis quística 2, hereditaria 1, infiltración leucémica 1, EICH crónico 1, traumática 1, estenosis desembocadura Wirsung 1.
- *Grupo 2*: tóxico-medicamentosa 15, traumática 7, hipóxico-isquémica 2, cetoacidosis diabética 1, síndrome hemolítico-urémico 1, fallo multiorgánico 2, peritonitis 1, EICH 2, cirugía columna 2, sepsis meningocócica 1.

PRUEBAS DE IMAGEN

La ecografía mostró aumento del tamaño, edema y alteraciones ecogenicidad en 12, pseudoquiste 5, litiasis 3 y dilatación del Wirsung 1; normal 9.

La pancreatitis fue recidivante en 6 p del *grupo 1*, y 1 del 2.

TRATAMIENTO

Todos los pacientes fueron tratados con medidas habituales. Recibieron nutrición enteral con sonda transpilórica 18 pacientes. Nutrición parenteral 28 pacientes. Colocación de un stent en colédoco en 1 paciente. Esfinterectomía del Oddi en 3. Extracción de cálculo por ERCP 3. Pancreatectomía parcial en una paciente con rotura de páncreas.

EVOLUCIÓN

26 pacientes del *grupo 2* permanecieron en UCI, tiempo medio: 30,7 días. Fallecieron 6 pacientes de este grupo por su enfermedad de base. La evolución del *grupo 1* fue buena excepto la paciente con pancreatitis hereditaria que desarrolló diabetes insulín-dependiente e insuficiencia pancreática, a los 14 años.

COMENTARIOS

La pancreatitis como causa de ingreso es muy infrecuente en la infancia, de etiología muy variada, en la tercera parte de nuestra serie no se encontró causa desencadenante. Cuando la pancreatitis sucedió en el contexto de otra patología la causa más frecuente fue la tóxica, seguido de traumatismos. La mortalidad en este grupo está asociada a la patología de base.

PANCREATITIS EN LA FIBROSIS QUISTICA

A. Sojo, C. Bousoño, M.D. García-Novo, C. Garfía, J. Manzanares, S. Heredia, F. Sánchez-Valverde, F. Baranda, C. Vázquez
Hospitales Cruces-Bilbao, HCU-Oviedo, Niño Jesús-Madrid, Doce de Octubre-Madrid, Virgen del Camino-Pamplona.
Hospital de Cruces (Bilbao) y Hospitales de Oviedo, Madrid, Pamplona y Zaragoza

INTRODUCCIÓN

En los pacientes con FQ pueden ocurrir episodios agudos, aislados ó en ocasiones repetidos, de pancreatitis y esta complicación se ha descrito más frecuentemente en adolescentes y adultos con fenotipos pancreático-suficientes. Además se ha evidenciado que en el trasfondo de muchas pancreatitis crónicas idiopáticas se encuentran mutaciones leves del CFTR.

OBJETIVOS

Conocer las características de un grupo de pacientes con FQ que han padecido pancreatitis, así como su frecuencia e intentar identificar posibles factores de riesgo para su desarrollo.

METODOLOGÍA

Se ha estudiado retrospectivamente una serie de pacientes afectos de FQ, controlados en las Unidades de FQ de cinco Hospitales del Estado, que han presentado pancreatitis, valorando diferentes aspectos clínicos y genotipo.

RESULTADOS

- De una población de 480 pacientes, 14 (2,9%) presentaron pancreatitis. Son varones el 64,3% y la edad media fue de 14,25 años. En 2 casos el episodio de pancreatitis fue previo al diagnóstico de FQ. La forma de presentación aguda con un episodio se desarrolló en 8 casos, con dos episodios en 4 y recurrente en 2.
- La manifestación clínica primordial fue el dolor abdominal lacerante, que con frecuencia se acompañó de vómitos y prostración. El estado nutricional fue adecuado en la mayoría. Entre los exámenes complementarios realizados destacan como hallazgos analíticos un claro aumento de los valores de lipasa (media: 644,63 U/L) y de amilasa (media: 841,63 U/L) y diversas alteraciones ecográficas (aumento ecogenicidad, alteración tamaño pancreático, etc.)
- El estatus clínico y genotipo se reflejan en las tablas:

Estatus clínico	
Enfermedad pulmonar leve	71,4%
Insuficiencia pancreática (IP)	57,1%
Atresia deferentes	66,6%
Pólipos nasales / Sinusitis	50%
Afectación hepática	35,7%
Alcalosis hipoclorémica	35,7%

Genotipo	
F508 Del homocigoto	3(todos IP)
F508 Del/ --	5(2 IP y 3 SP)
/R347H	1(SP)
/G85E	1(IP)
/3272-26A>G	(1SP)
L206W/S549R>A	1(SP)
G542X/2789+5G	1 (IP)
R347P/ --	1 (IP)

- Complicaciones han desarrollado 2 pacientes: Uno pseudoquistes (¿pancreatitis crónica?) y otro presentó un absceso que requirió drenaje quirúrgico.

COMENTARIOS

- En nuestra serie la frecuencia es de 2,9%, algo mayor que la referida.
- La IP aparece en un elevado número de pacientes (57,1%), claramente superior a lo que se describe, viéndose también que no solo se asocia a mutaciones leves.
- Son precisos estudios más numerosos y amplios para intentar identificar las características clínicas y genotípicas de este grupo de pacientes así como los posibles factores de riesgo, siendo aconsejable realizar estudio genético en la pancreatitis crónica idiopática.

SÍNDROME DE SHWACHMAN: ANÁLISIS EVOLUTIVO

J.A. Blanca, M. García, B. Pérez-Moneo, E. Ramos, M.J.Pascual, J. Sarría, M. Molina, G. Prieto
Hospital Universitario Infantil «La Paz».

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Shwachman es una enfermedad multisistémica poco frecuente que afecta predominantemente al páncreas exocrino, hígado, médula ósea y esqueleto. Constituye la segunda causa de insuficiencia pancreática exocrina crónica en la infancia.

OBJETIVOS

Describir las características de una serie de pacientes diagnosticados de Síndrome de Shwachman.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisan de forma retrospectiva 8 pacientes con síndrome de Shwachman, valorando una serie de variables cuanti y cualitativas.

RESULTADOS

Se revisan 8 pacientes (6 mujeres) diagnosticados durante un periodo de 20 años. La edad al diagnóstico osciló entre el mes de vida y los 7 años con una mediana de edad de 8-9 meses. Las manifestaciones iniciales más frecuentes fueron el retraso ponderal en los dos primeros años de vida, aumento de transaminasas y alteraciones óseas. Dos pacientes fueron estudiados por familiaridad de primer grado con otro paciente. Todos presentaban alteración de la función exocrina pancreática (hipoquilia pancreática y esteatorrea) con hipercogenecidad. Siete presentaron neutropenia a lo largo de su evolución. En 3 casos existía antecedente perinatal de crecimiento intrauterino retrasado. El desarrollo nutricional fue normal en la mayoría, presentando sólo dos casos retraso ponderoestatural y observándose en todos normalidad de los marcadores bioquímicos nutricionales.

En una paciente se detectó alteración en la secreción de GH con buena respuesta al tratamiento sustitutivo (no alteraciones óseas).

Sólo 3 pacientes presentaron al diagnóstico la asociación de insuficiencia exocrina pancreática, alteraciones óseas, neutropenia y crecimiento intrauterino retardado.

Dos han presentado en su evolución infecciones respiratorias de repetición y dos han precisado cirugía ortopédica. Todos precisan opoterapia y suplementos vitamínicos hasta el momento actual.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Shwachman es una entidad poco frecuente. Su presentación clínica es muy heterogénea, aunque la afectación pancreática es común en todos los casos. El pronóstico evolutivo es, en general, bueno, cobrando gran importancia el soporte nutricional y la opoterapia. La afectación esquelética es poco frecuente en los pacientes observados y afecta de manera poco significativa al pronóstico general de los pacientes.

SÍNDROME DE INTESTINO CORTO: PRONÓSTICO Y RESULTADOS

A.I. Ruiz, J.M. Sarría, M. Molina, M. López Santamaría, G. Prieto
Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid

INTRODUCCIÓN

El síndrome de intestino corto (SIC) es una situación clínica que puede evolucionar hacia la adaptación intestinal (AI) sin necesidad de nutrición parenteral (NP) o hacia el fracaso intestinal permanente (FIP) con imposibilidad de adaptación o necesidad de NP más de 12 meses.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo de 70 pacientes (V 37/ M 33) diagnosticados de SIC entre 1990 y 2005. Los pacientes se clasificaron en: intestino corto (>38 cm) 38,57%, muy corto (15-38 cm) 28,57% y ultracorto (<15 cm) 32,86%. Se analizan variables como mortalidad, NP domiciliaria, hepatopatía, trasplante intestinal (TXI) y AI. Se analiza la relación de estas variables con otras variables cuantitativas de la serie. Las variables se expresan en media, mediana, rango y porcentaje y el análisis univariante se realizó mediante las pruebas de $\alpha 2$ o t. Un valor de $p < 0,05$ fue considerado significativo.

RESULTADOS

Las causas más frecuentes de SIC fueron: enterocolitis necrotizante (28,57%), vólvulo (21,43%), atresia intestinal (12,86%) y gastrosquisis (11,43%). El tiempo medio de seguimiento fue de 4,16 años (0,26-15,75; mediana 2,68). 50 (71,43%) pacientes están vivos al finalizar el estudio con un tiempo medio de seguimiento de 5,02 años (mediana 3,63). 20 (28,57%) pacientes fallecieron a una edad media de 20,68 meses (0,5-55,2; mediana 20,37). El 38,57% (27/70) de los pacientes recibieron NP domiciliaria durante una media de 14,01 meses (3,5-40,3; mediana 12,23). El 57,14 (40/70) de los pacientes desarrollaron hepatopatía en forma de ictericia colestática con fibrosis portal más o menos intensa. Un 47,14% (33/70) de los pacientes fueron incluidos como candidatos a TXI, de ellos el 54,5% (18/33) fueron trasplantados y el 21,21% (7/33) falleció antes de recibir el trasplante. El 64,52% (40/62) de los pacientes seguidos más de 12 meses alcanzaron la AI (10 de ellos tras TXI), mientras que un 35,48% (22/62) presentan un FIP. La mortalidad y el FIP se asocian de forma significativa con intestino ultracorto sin ileon residual y desarrollo de hepatopatía. Otras variables (etiología, ostomías, ausencia de válvula ileocecal, resección cólica, etc.) no demostraron valor pronóstico.

CONCLUSIONES

1. Las alteraciones vásculo-isquémicas son responsables del 50% de los casos.
2. El SIC es un cuadro grave que produce una elevada mortalidad y se asocia con frecuencia a FIP.
3. El factor pronóstico fundamental para conseguir la supervivencia y la AI es la longitud del segmento intestinal remanente con preservación de un segmento residual de ileon.

¿CAMBIA LA LAPAROSCOPIA LA ACTITUD DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICA ANTE EL DOLOR ABDOMINAL RECIDIVANTE EN EL NIÑO?

J. Asensio García, A.I Jiménez Lorente, M. González Mariscal, F. Chaves Pecero, M. García, Martín, F. Argüelles
Servicio de Cirugía Pediátrica y Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

RESUMEN

El Dolor Abdominal Recidivante (DAR), definido como un cuadro caracterizado por tres o más episodios de dolor abdominal durante un periodo de mas de tres meses, constituye un motivo frecuente de consulta en Pediatría. Su etiología es muy variada lo que obligará a la realización de múltiples y costosos métodos complementarios que solo conseguirán alcanzar un 10-15% de diagnósticos. La laparoscopia además de ser una nueva posibilidad diagnóstica, ofrece la posibilidad de una acción terapéutica. Valoramos en este estudio los resultados obtenidos con la aplicación de la laparoscopia a niños afectos de Dolor Abdominal Recidivante

MATERIAL Y METODOS

Desde julio del 2002 a marzo de 2005 se practica laparoscopia a 56 niños diagnosticados de DAR y sin causa objetivable en los estudios realizados. Hemos practicado laparoscopia cerrada, mediante la colocación de tres trócares de 5 y 3 mms en ombligo para la óptica, FII y suprapúbico para trabajo. Tras revisar cavidad abdominal se resuelve la posible patología encontrada y se practica sistemáticamente apendicectomía. Analizamos los hallazgos encontrados, con especial atención al estado del apéndice y valoramos la evolución clínica tras un año de control postoperatorio.

RESULTADOS

La laparoscopia ha puesto en evidencia la existencia de procesos patológicos, no objetivables mediante otros medios diagnósticos. Hemos encontrado bandas fibrosas, adenitis mesentérica, quistes de parametrio, divertículo de Meckel, cuerpos lúteos sangrantes y una peritonitis plástica. Desde el punto de vista macroscópico el apéndice era normal en 20 casos, y patológico en el resto: alteraciones de tipo inflamatorio, engrosamiento de pared, alteraciones del calibre, situación subserosa, apendicolitos o parásitos en su interior. Anatomopatológicamente en 11 casos el apéndice no presentaba alteraciones microscópicas, detectándose en los demás hiperplasia folicular linfoide o signos inflamatorios de diferente grado.

La evolución clínica, ha sido satisfactoria al año de la intervención en 48 pacientes y en ocho de ellos persistía algún tipo de sintomatología.

CONCLUSIONES

La laparoscopia ha significado un avance en el diagnóstico etiológico del DAR, poniendo en evidencia una serie de patologías no objetivables por otros métodos diagnósticos. Al mismo tiempo permite, mediante un tratamiento mínimamente invasivo, resolver patologías orgánicas, desapareciendo la clínica en un alto porcentaje de casos. Aunque no ha sido analizado, somos conscientes del efecto psicoterapéutico que esta actitud puede ejercer tanto sobre el paciente como en el entorno familiar.

HEMATEMESIS SECUNDARIA A ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA: UNA PATOLOGÍA EMERGENTE

P. Donado¹, M.T. Fernández¹, G. López¹, P. Urruzuno¹, H. García-Muñoz², E. Román³, E. Salcedo⁴, E. Medina¹, J. Manzanares¹
¹S. Gastroenterología Pediátrica H. 12 de Octubre. ²Dpto. de Anatomía Patológica H. 12 de Octubre. ³S. Pediatría H. Fuenlabrada. ⁴S. Pediatría HU Getafe.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico diferencial de los vómitos hemáticos en el lactante es muy amplio. La gastritis por alergia a proteínas de la leche de vaca (GAPLV) es una entidad rara cuya frecuencia va en aumento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo de las características clínicas, hallazgos endoscópicos y evolución de los lactantes diagnosticados de GAPLV que debutaron con hematemesis.

RESULTADOS

Se estudian 7 pacientes (4 niñas), edad media 4,2m (2-6 m). Seis se diagnosticaron en el periodo oct/04 – nov/05. Todos referían historia de vómitos previa al diagnóstico. El tiempo medio entre introducción de la fórmula de inicio y el episodio de hematemesis fue de 9 sem. (4-15 sem). Al diagnóstico 5 pacientes tenían un peso <P3 y dos habían descendido de percentil. Se realizó endoscopia digestiva en todos los niños observándose placas eritematosas en la mucosa gástrica en cinco, y erosiones y petequias en los otros dos. El examen histológico de la mucosa mostró inflamación inespecífica en todos los casos y aumento leve de eosinófilos en tres. El estudio de anticuerpos específicos frente a PLV fue negativo en cinco y en uno se identificó una sensibilización frente a caseína (clase 2) que se negativizó en la evolución. Ningún paciente presentaba eosinofilia periférica. La respuesta clínica a la exclusión de PLV y realimentación con hidrolizado extenso de proteínas fue excelente, desapareciendo la clínica y normalizándose la curva ponderal.

COMENTARIOS

En el diagnóstico diferencial de la hematemesis en el lactante debe valorarse la alergia a proteínas de leche de vaca. La ausencia de especificidad de las pruebas diagnósticas séricas y de los hallazgos endoscópicos hacen que el diagnóstico recaiga en la respuesta clínica a la exclusión de las proteínas de la leche de vaca de la dieta.

UTILIDAD DE LA BIOPSIA DE BULBO DUODENAL EN EL DIAGNOSTICO DE LA ENTEROPATIA CELIACA

A. Carcavilla, G. Roy, C. Redondo, M. Mesa del Castillo, A. de Andres, C. Miranda, C. Camarero
H. Ramón y Cajal, Madrid. Universidad de Alcalá.

OBJETIVO

Investigar la variabilidad de las lesiones histopatológicas e inmunofenotípicas en biopsias duodenales de pacientes con enteropatía celiaca.

PACIENTES Y METODOS

Pacientes: Se estudiaron, de manera prospectiva, 27 niños con Enfermedad Celiaca (EC) en diferentes fases diagnósticas (22 al diagnóstico, 3 en Prueba de provocación, 2 tras dieta sin gluten) y 2 con EC potencial.

Métodos: Por endoscopia se obtuvieron 4 biopsias del duodeno distal o intermedio y 4 del bulbo. Dos muestras cada localización se destinaron al estudio histológico y fueron clasificadas por los criterios de Marsh modificados por Oberhuber (Eur J Gastroenterol Hepatol, 1999). En 16 pacientes (16 celíacos al diagnóstico o durante la prueba de provocación, 2 sin gluten) se obtuvieron 2 muestras adicionales de cada una de las citadas localizaciones para el estudio inmunofenotípico de los linfocitos interepiteliales (LIE). Los linfogramas de los LIE fueron analizados por citometría de flujo (Eiras et al. Cytometry, 1998).

RESULTADOS

Todos los pacientes tuvieron HLA-DQ2 ó DQ8 positivo. Los anticuerpos antiendomiso fueron positivos en los 27 niños que ingerían gluten.

Estudio histopatológico: ver tabla

BIOPSIAS DUODENALES	IGUALES	DISCORDANTES	
	(ó mínimas diferencias)	Distal	Bulbo
E. CELIACA			
Al diagnóstico (n=22)	(n=22)	0	
P de provocación (n=3)	1	0	2a
		0	2b
Sin gluten (≥ a 2 años) (n=2)	2	0	
EC potencial (n=2)	2	0	

Estudio inmunofenotípico de los LIEs: todos los pacientes con EC tuvieron elevación de los LIE TCR $\gamma\delta$ y disminución de los linfocitos i-NK. Los LIE totales estaban elevados en los pacientes con EC al diagnóstico o en prueba de provocación y normales en los pacientes sin gluten y con EC potencial. No se observaron diferencias significativas entre las muestras de bulbo y las de duodeno distal.

CONCLUSIONES

1. En la enteropatía celiaca:
Las lesiones histológicas pueden ser parcheadas y el bulbo duodenal la única zona afectada
Las alteraciones inmunofenotípicas son difusas
2. Este estudio preliminar sugiere la conveniencia de obtener varias biopsias a diferentes niveles duodenales para diagnosticar la enteropatía celiaca con distribución parcheada de las lesiones.
3. El uso de la endoscopia para la obtención de muestras duodenales múltiples aumenta la rentabilidad de la biopsia intestinal en el diagnóstico de la enteropatía celiaca.

CALPROTECTINA FECAL EN NEONATOS PREMATUROS Y SU ELEVACIÓN EN PATOLOGÍAS GRAVES

J. Blasco, C. Sierra, A. Barco, G. Colomé, R. Gil, I. Vicioso

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil, H. Materno-Infantil, Málaga.

INTRODUCCIÓN

La calprotectina es una proteína antimicrobiana de 36 KD, principalmente derivada de los neutrófilos y los monocitos, lo cual explica que su concentración en heces esté directamente relacionada con el grado de inflamación intestinal. Su especificidad es baja y se afirma que los niveles normales en niños son 50 µg/g y mayores en neonatos, sin definirse bien cuáles son.

OBJETIVO

Determinar los niveles normales de calprotectina fecal en neonatos prematuros (RNPT) < 36 semanas de edad gestacional (EG), correlacionándolos con el tipo principal de lactancia, el peso al nacimiento y la EG, así como establecer la capacidad predictiva de su elevación en referencia con enfermedad del prematuro.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio clínico-analítico longitudinal prospectivo, mediante selección aleatorizada de RNPT < 36s EG, de los cuales se recogió muestras de heces a los 4, 8, 15, 30, 60, 90 días de vida para determinación de calprotectina fecal. Se han recogido todas las variables de interés de la historia clínica de cada paciente: obstétricas (enfermedades y tratamiento recibido en el embarazo), tipo de parto y neonatales (edad gestacional, peso al nacimiento, fecha de expulsión de meconio, tipo de alimentación iniciada; incidencias clínicas, tipo de alimentación seguida y crecimiento evolutivo (peso y talla)).

RESULTADOS

Se recogieron 172 muestras de heces de 50 RNPT. No existen diferencias estadísticamente significativas entre los RNPT sanos según se alimenten con LM o fórmula adaptada, ni existe diferencia entre los de diferente EG ni entre los de peso al nacimiento ≥ 1500 g o < 1500 g. La calprotectina media en los RNPT sanos es significativamente menor que en los afectados de enfermedad intestinal o enfermedad inflamatoria/infecciosas sistémica.

RNPT SANOS						
	Día 4	Día 8	Día 15	Día 30	Día 60	Día 90
Nº casos	28	37	35	29	15	4
Media	290,25	172,92	213,31	183,17	172,07	102,50
RNPT ENFERMOS						
Nº casos	5	5	9	4	1	0
Media	845	795,40	771,22	1072,25	260	-

	RNPT	Nº casos	Media	Desviación típica	Significación estadística (p)
Medias de sanos y enfermos sin contar días por separado.	1 (Sanos)	34	206,56	72,134	0'001
	2 (Enfermos)	16	466,63	239,125	

DISCUSIÓN

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 tres primeros meses. Durante las enfermedades intercurrentes se eleva entre 3 y 6 días antes de aparecer los síntomas y tras la mejoría permanece 10-20 días elevada. Es posible su uso como predictor de patología digestiva en neonatos pretérminos.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL DE DEBUT PRECOZ: ¿UNA ENTIDAD PROPIA?

O. Segarra, A. Fàbrega, A. Fàbregas, D. Infante, R. Tormo
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La prevalencia de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en el ámbito pediátrico está aumentando, tanto para las formas clásicas (colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn) de la adolescencia o preadolescencia, como para las formas de debut precoz.

OBJETIVOS

Presentar nuestra casuística en EII de debut por debajo de los 3 años de edad (enero 2003 - enero 2006).

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

- *Caso 1:* niña de 5 años con debut a los 21 meses por presencia de sangre en heces y antecedentes personales de colitis ulcerosa paterna. La fibrocolonoscopia (FCS) mostró una colitis izquierda moderada con histología compatible con colitis ulcerosa activa. Ha presentado múltiples brotes que han requerido corticoterapia a pesar de su tratamiento de base con mesalazina y azatioprina. Pendiente de iniciar tacrolimus.
- *Caso 2:* niño de 4 años y medio con debut a los 22 meses por rectorragia. La fibrogastroscoopia (FGS) y la FCS mostraron lesiones mínimas con histología compatible con enteropatía crónica inespecífica y presencia de abundantes eosinófilos. Su evolución no ha sido satisfactoria con sangrado refractario al tratamiento convencional. Presenta un control parcial de la enfermedad con tacrolimus.
- *Caso 3:* niño de 3 años y medio con debut a los 26 meses por rectorragia. La FCS mostró una colitis izquierda leve con histología indeterminada (infiltración aguda y crónica a nivel de la lámina propia). Evolución correcta con mesalazina y azatioprina.
- *Caso 4:* niño de 2 años con debut a los 2 meses en forma de diarrea secretora crónica y posteriormente con moco y sangre. La FGS mostró lesiones mínimas con histología muy patológica en forma de necrosis epitelial focal y respuesta linfocitaria en la lámina propia. La FCS mostró una afectación pancólica moderada con una histología similar a la FGS. Su evolución no ha sido satisfactoria con necesidad de nutrición parenteral domiciliaria y refractariedad a toda medicación, incluyendo la asociación de tacrolimus y micofenolato. Pendiente de cirugía.
- *Caso 5:* niño de 1 año y medio con debut a los 5 meses por presencia de sangre en heces. La FGS de aspecto estrictamente normal mostró una infiltración linfoplasmocitaria abundante en la lámina propia. La FCS compatible con colitis moderada presentaba hallazgos similares a la FGS. Evolución correcta con mesalazina.

CONCLUSIONES

1. Dejar constancia de la existencia de formas de EII de debut precoz.
2. Evidenciar un perfil relativamente habitual: formas de poca o moderada intensidad y extensión lesional, de histología no determinante y, por lo general, refractarias a la medicación convencional.

IMPACTO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN LA CALIDAD DE VIDA Y EN LA ADAPTACIÓN PSICOPATOLÓGICA DEL NIÑO ENFERMO

M.J. Balboa, F. Arguelles, F. Ramírez, R. Caballero, M. García Martín

H. U. Virgen Macarena. Servicio de Pediatría (gastroenterología). Servicio de Psiquiatría infantil.

OBJETIVOS

La medida de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y la adaptación psicosocial del enfermo permiten determinar el impacto que tienen los distintos tipos de entidades clínicas que constituyen la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en el niño y en su entorno.

MÉTODO

Incluimos en nuestro trabajo 50 niños diagnosticados de EII, 14 con enfermedad de Crohn (EC), 14 con colitis ulcerosa (CU) y 22 con colitis indeterminada (CI), con edades entre los 3 y los 16 años, recogiendo datos relacionados con tratamiento (farmacológico, quirúrgico y nutricional), sexo, actividad actual de la enfermedad y años de evolución. Medimos la calidad de vida mediante la versión modificada del cuestionario de calidad de vida de la Universidad McMaster de Ontario «Short inflammatory bowel disease questionnaire» (SIBDQ) con 10 ítems y un rango de 10-70 puntos, siendo mejor la calidad de vida a mayor puntuación del test, paralelamente valoramos la adaptación psicosocial mediante el cuestionario de capacidades y dificultades (SDQ) que valora síntomas emocionales, problemas de conducta, hiperactividad, problemas con compañeros y escala prosocial. Se realiza análisis comparativo de las medias obtenidas en ambos cuestionarios según diagnóstico, sexo, tratamiento, actividad y años de evolución, mediante la prueba T-student.

RESULTADOS

Las diferencias estadísticamente significativas $p < 0,05$ más llamativas, se obtienen en niños que reciben tratamiento farmacológico frente a los no tratados, con una peor calidad de vida y más afectación a nivel de las emociones. Los niños con tratamiento quirúrgico y nutricional tienen peor calidad de vida sin diferencias estadísticamente significativas frente a los no tratados. Según el diagnóstico los niños con EC tienen peor calidad de vida respecto a los que padecen CU o CI, sin embargo, los niños con CI presentan más problemas de conducta, con los compañeros y dificultades más crónicas. La enfermedad activa afecta a la calidad de vida y a la esfera emocional y de conducta respecto al paciente en fase de latencia. No se han encontrado diferencias significativas por sexo ni por años de evolución.

CONCLUSIONES

La EII afecta de forma permanente la CVRS siendo la repercusión más marcada en la EC, en la fase activa y en tratamientos continuados. En los niños limita un desarrollo personal adecuado afectando sobre todo a las relaciones con amigos y familia, y produciendo trastornos afectivos secundarios.

TRATAMIENTO LAPAROSCÓPICO DEL REFLUJO GASTROESOFÁGICO. NUESTRA EXPERIENCIA

M. González, J. Asensio, A. Jiménez, S. Morales, F. Chaves, F. Ramírez, F. Argüelles

Servicio de Cirugía Pediátrica y Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La prevalencia del reflujo gastroesofágico (RGE) es del 8-18% de la población pediátrica, precisando tratamiento quirúrgico en un 0,5% de los casos.

MATERIAL Y MÉTODO

Desde Julio de 2002 a Enero de 2006, hemos intervenido 42 pacientes remitidos desde la unidad de gastroenterología, por presentar RGE refractario al tratamiento convencional. Practicamos Funduplicatura Laparoscópica (FL) en 40 casos mediante técnica de Nissen- Rossetti, y en dos, FL tipo Nissen. En todos ellos, elaboramos un manguito corto (1,5 cm) y holgado, sobre un esófago tutorizado, cierre depilares y fijación del manguito al esófago y a los pilares.

Analizamos: edad; sexo; incidencias y complicaciones intraoperatorias; postoperatorio inmediato (analgesia, inicio de tolerancia, complicaciones inmediatas, estancia hospitalaria) y control evolutivo a largo plazo clínico y ph-métrico.

RESULTADO

El rango de edad osciló entre 13 meses y 15 años. Treinta y dos fueron varones y diez hembras. Dos pacientes presentaban alteraciones neurológicas graves; otros dos, Síndrome de Sandifer. Se observó hernia de hiato endoscópicas en trece. En un caso, el RGE era recidivado.

El tiempo quirúrgico medio fue de 1 hora y 15 minutos. No hemos sufrido complicaciones intraoperatorias graves que hayan obligado a realizar conversión a laparotomía, siendo la incidencia más frecuente las heridas en la superficie hepática. La realimentación se inicia entre las 12-24 horas. La principal molestia ha sido el dolor abdominal y en hombros, cediendo con analgésicos habituales (96%). El 75% recibió el alta hospitalaria a las 48 horas de la intervención. Tras la misma, los pacientes refirieron disfagia con / sin odinofagia en el 59%, desapareciendo generalmente durante el primer mes. En 2 casos (4,7%), apareció disfagia grave que obligó a dilatación esofágica a las dos semanas de la FL. Con menos frecuencia se observaron, náuseas, vómitos hipo y/o pérdida de peso, síntomas que cedieron en 3 ó 4 meses. En 4 casos se ha producido impactación alimentaria. En un paciente asintomático, se observó en un esofagograma de control, un deslizamiento del manguito. La Ph-metría de control es normal en 93% de los pacientes intervenidos.

CONCLUSIONES

Los resultados obtenidos con el tratamiento laparoscópico del RGE son superponibles a los resultados descritos en la literatura con cirugía abierta.

Creemos que la Funduplicatura Laparoscópica, es la técnica de elección en el tratamiento de RGE complicado.