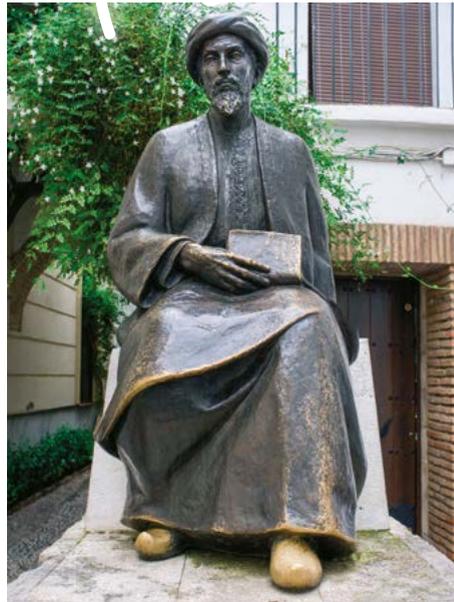


XXIX CONGRESO
SEGHNP



20-22 ABRIL
2023



Libro de Comunicaciones, Casos y Posters



SOCIEDAD
ESPAÑOLA DE
GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y
NUTRICIÓN
PEDIÁTRICA

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

© 2023 ERGON®
C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)
C/ Berruete, 50. 08035 Barcelona
www.ergon.es

ISBN: 978-84-19230-77-5

Junta Directiva

Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica

Presidente	Javier Martín de Carpi
Secretario	Víctor Manuel Navas López
Tesorero	Ricardo Torres Peral
Vocales	Josefa Barrio Torres Ruth García Romero Cristina Molera Busoms Ana Moráis López

Comité Organizador

XXIX Congreso de la SEGHP
Córdoba, del 20 al 22 de abril de 2023

Presidente	Jesús Jiménez Gómez
Secretario	Juan José Gilbert Pérez
Vocales	Olga Arias Blasco Estela Arroyo Muñoz Rafael González de Caldas Marchal Francisco Pérez Fernández María Fernanda Rodríguez Reynoso Mónica Rodríguez Salas Francisco Sánchez Ruiz

Comité Científico

Pedro Alonso López
Miriam Blanco Rodríguez
Andrés Bodas Pinedo
Carlos Bousoño García
Vanesa Cabello Ruiz
Cristina Campoy Folgoso
Pedro Cortés Mora
Elena Crehuà Gaudiza
Mariela De los Santos
Juan José Díaz Martín
Gloria Domínguez Ortega
Beatriz Fernández Caamaño
Santiago Fernández Cebrián
Pablo Ferrer González
Esteban Frauca Remacha
Salvador García Calatayud
Juan José Gilbert
Lilianne Gómez López
Rafael González de Caldas
Pilar Guallarte Alias
Carolina Gutiérrez Junquera
Tomás Hernández Berto
Loreto Hierro Lanillo
Iñaki Irastorza Terradillos
Jesús Jiménez Gómez
Javier Juanapérez Goñi
Enrique La Orden Izquierdo
Rosa Lama More
María Legarda Tamara
Rosaura Leis Trabazo
Helena Lorenzo Garrido
María Dolores Lledín Barbancho

Cecilia Martínez Costa
Rafael Martín Masot
Nazaret Martinón Torres
José Manuel Marugán de Miguelsanz
Silvia Meavilla Olivas
Enrique Medina Benítez
María Mercadal Hally
Antonio Millán Jiménez
María del Carmen Miranda Cid
María del Mar Miserachs Barba
Ana Morais López
Ana Moreno Álvarez
Gema Muñoz Bartolo
Luis Peña Quintana
Neus Pociello Almiñana
Begoña Polo Miquel
Gemma Pujol Muncunill
Jesús Quintero Bernabeu
Carmen Ribes Koninckx
María del Carmen Rivero De la Rosa
Alejandro Rodríguez Martínez
Enriqueta Román Riechmann
Ignacio Ros Arnal
María Rubio Murillo
Mónica Ruiz Pons
Félix Sánchez-Valverde Visus
Óscar Segarra Cantón
Juliana Serrano Nieto
Justo Valverde Fernández
Raquel Vecino López
Isidro Vitoria Miñana

Sumario

MESA NUTRICIÓN: COMUNICACIONES A LA MESA.....	7
MESA HEPATOLOGÍA: COMUNICACIONES A LA MESA	18
COMUNICACIONES ORALES SIMULTÁNEAS.....	28
GASTROENTEROLOGÍA.....	28
NUTRICIÓN.....	37
HEPATOLOGÍA.....	46
CASOS ENDOSCÓPICOS.....	55
MESA GASTROENTEROLOGÍA: COMUNICACIONES A LA MESA.....	78
COMUNICACIONES BREVES	91
GASTROENTEROLOGÍA 1.....	91
GASTROENTEROLOGÍA 2.....	100
GASTROENTEROLOGÍA 3.....	111
NUTRICIÓN.....	121
NUTRICIÓN-HEPATOLOGÍA.....	134
POSTERS.....	147
ÍNDICE DE AUTORES	200

UNA INTERVENCIÓN DE RESTRICCIÓN TEMPORAL DE LA INGESTA DE ALIMENTOS NO PRODUJO CAMBIOS EN LA MASA GRASA Y LA MASA LIBRE DE GRASA DE NIÑOS Y NIÑAS O ADOLESCENTES CON OBESIDAD: ANÁLISIS SECUNDARIO DEL ESTUDIO TREPO. Herrador López M¹, Martín Masot R¹, Merchán Ramírez M², Rivera Cuello M¹, Navas López V¹, Sánchez Delgado G^{2,3}. ¹Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ²PROFITH "PRO-moting FITness and Health Through Physical Activity" Research Group, Sport and Health University Research Institute (iMUDS), Universidad de Granada. Granada. ³Institute of Nutrition and Food Technology "José Mataix", Universidad de Granada. Granada.

Objetivos. La restricción horaria de la ingesta de alimentos (TRE por sus siglas en inglés) se está estudiando como una prometedora estrategia nutricional para el tratamiento de la obesidad en población adulta. Sin embargo, es de vital importancia explorar los potenciales beneficios y riesgos de estas intervenciones antes de considerar su aplicación clínica en niños y niñas o adolescentes con obesidad. Mientras que la reducción de la masa grasa es uno de los beneficios más evidenciados en adultos, la disminución de masa libre de grasa es uno de los efectos adversos más comúnmente considerados en respuesta a intervenciones de ayuno intermitente. Este análisis secundario del estudio TREPO tiene como objetivo evaluar el efecto de una intervención de TRE de 8 semanas de duración sobre la composición corporal de pacientes de entre 10 y 16 años con obesidad y comorbilidades metabólicas asociadas.

Material y métodos. La primera fase del estudio TREPO, un ensayo clínico aleatorizado con un diseño cruzado, incluyó un total de trece participantes (11 chicos, 2 chicas), de los cuales 10 completaron el estudio. Durante la intervención TRE, de 8 semanas de duración, se pidió a los participantes que confinaran todas las ingestas de alimentos diarias a un periodo de máximo 10 horas al día, durante al menos 5 días a la semana. Durante la intervención control, separada de la de TRE por un periodo de lavado de al menos 4 semanas, se pidió a los participantes que mantuvieran sus horarios de ingesta habituales (ventana de ingesta > 13 horas). La composición corporal de los participantes se evaluó, antes y después de cada intervención, mediante un escáner de absorciometría de rayos X de energía dual de cuerpo completo.

Resultados. No se observaron cambios en la masa grasa ni en la masa libre de grasa de los participantes, ni en respuesta a la intervención de TRE (9,8 ± 0,5 horas de ingesta media; Masa grasa 37,3 ± 13,4 kg vs 36,1 ± 14,8 kg, P=0,297; Masa libre de grasa: 46,3 ± 10,6 kg vs 46,5 ± 10,5 kg, P=0,592), ni en respuesta a la intervención control (12,9 ± 0,6 horas de ingesta media; Masa grasa 39,9 ± 13,6 kg vs 38,9 ± 14,8 kg, P=0,383; Masa libre de grasa: 44,5 ± 10,1 kg vs 44,9 ± 10,7 kg, P=0,343).

Conclusiones. Estos datos preliminares parecen sugerir que una intervención de TRE que restringe la ingesta a 10 horas al día no es efectiva en la reducción de la masa grasa, y tampoco altera la masa libre de grasa de niños y niñas o adolescentes con obesidad. Futuros estudios serán necesarios para determinar si estos resultados aplican a intervenciones con ventanas de ingesta más cortas, ya que presumible este es un factor clave en estos resultados.

MANEJO CLÍNICO DE LA OBESIDAD Y PREDIABETES: ESTUDIO OBSERVACIONAL. Gutiérrez Vilar M¹, Morales Martín A², Ruiz Pons M¹, Pérez Rodríguez A¹, De la Barreda Heusser L¹, Alberto Alonso J¹, Herrera Rodríguez E¹. ¹Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. ²Universidad de La Laguna. Santa Cruz de Tenerife.

Introducción y objetivos. El cribado de la diabetes tipo 2 debe realizarse en pacientes con sobrepeso u obesidad mayores de 10 años o tras el inicio de la pubertad que asocien factores de riesgo cardiovascular. Para ello se utilizan los criterios de la American Diabetes Association (ADA 2023) según los valores de glucemia en ayunas, hemoglobina glicosilada y/o sobrecarga oral de glucosa. Nuestro objetivo es estudiar la evolución en el tiempo de dos subpoblaciones de pacientes obesos inicialmente divididas según el diagnóstico o no de prediabetes, y analizar sus datos tras aproximadamente 2 años de seguimiento.

Material y métodos. Estudio observacional, longitudinal, prospectivo en el que se analizó una cohorte de pacientes obesos distribuidos en dos grupos según el diagnóstico inicial de prediabetes con seguimiento en nuestra consulta de Nutrición Infantil.

Resultados. De los 88 pacientes recogidos al inicio del estudio, (46 obesos prediabéticos vs 42 controles obesos no prediabéticos) se perdieron un total de 17 en el seguimiento (11 vs 6), con un porcentaje inicial de 63,6% de varones y edad media 13,2 años, siendo a los dos años un 58% varones con edad media 15 años. De los pacientes inicialmente prediabéticos el 44% (n= 15) continuaban siéndolo al finalizar seguimiento, con evolución de un caso hacia diabetes mellitus tipo II; además, 3 de los controles iniciales desarrollaron prediabetes. Del total de 34 pacientes con desarrollo puberal completo (Tanner V) al inicio del estudio, 17 (21%) eran prediabéticos en ese momento, mientras que al finalizar el seguimiento, habiendo 48 pacientes con Tanner V solo 14 (24%) presentaban este diagnóstico. El descenso de la incidencia de prediabetes fue similar por sexos (Mujeres 50% vs 28%; Varones 53% vs 24%). En la muestra a los dos años, al comparar a los pacientes con y sin diagnóstico final de prediabetes únicamente existió diferencia de medias significativa en los niveles de hipertrigliceridemia (35,5 IC95% [6,7; 64,2] p0,017). Al analizar la evolución conjunta de ambas muestras existe mejoría significativa (p<0,05) del Z score IMC (-0,36 IC95% [-0,65; -0,07]), índice cintura/altura (-0,01 IC95% [-0,02;-0,004]) e insulina basal (-21,85 IC95% [-36,88; -6,8]).

Conclusiones. En nuestra cohorte, observamos un descenso total de la incidencia de prediabetes en ambos sexos, presentando solo una paciente evolución a diabetes mellitus tipo II. Esta disminución se atribuye a un descenso del grado de sobrepeso e insulinresistencia. La hipertrigliceridemia constituye un factor diferenciador significativo entre los pacientes prediabéticos y no prediabéticos de la muestra final. Como limitación del estudio destacar las pérdidas en el seguimiento presentes en ambos grupos, pese a la información telefónica con las familias de la persistencia de comorbilidad y de la importancia del control evolutivo.

IMPACTO DE UN PROGRAMA DE ACTIVIDAD FÍSICA SOBRE EL SOBREPESO-OBESIDAD.

Rodríguez Ramos A¹, Castaño Omañas J², Fernández Pastor FJ³, Del Rey Tomás-Biosca MM⁴, Ochoa Sangrador C¹. ¹Complejo Asistencial de Zamora. ²Ayuntamiento de Zamora. ³Centro de Salud Santa Elena. Zamora. ⁴Centro de Salud Virgen de la Concha. Zamora.

Objetivos. Evaluar la efectividad de una intervención de actividad física extracurricular en escolares para reducir el sobrepeso/obesidad y otros factores de riesgo cardiovascular y mejorar la forma física.

Material y métodos. Ensayo clínico cruzado y aleatorizado sobre 85 niños, con edades entre los 6 y 14 años, de las Consultas Externas de Pediatría de un hospital de segundo nivel y de dos Centros de Atención Primaria. La intervención ha consistido en un programa de 10 semanas de duración mediante entrenamiento-juego distribuido en 2 sesiones de una hora por semana, combinando entrenamiento de fuerza y resistencia aeróbica. Esta intervención se ha completado con 3 visitas médicas presenciales en las que se han dado recomendaciones de dieta y ejercicio estándar; así como se ha procedido a la valoración de la medición somatométrica (peso, talla, índice de masa corporal [IMC], perímetro de cintura, índice de cintura/talla [ICT] y pliegues cutáneos), bioimpedanciometría (BIA), dinamometría, presión arterial (PA), y estadio de Tanner. También se ha valorado antes/después de cada periodo la condición física mediante la Batería ALPHA-Fitness extendida. Se realizaron pruebas de ANOVA de medidas repetidas para valorar los cambios en el tiempo, por sexos y grupos.

Resultados. Se observa una mejora de todas las medidas. A lo largo del estudio se produjo en ambos grupos una disminución estadísticamente significativa del peso (-0,25 desviaciones estándar [DE]; p 0,001), IMC (-0,37 DE; p 0,002), ICT (-0,03; p 0,028) pliegue tricóptico (-0,57 DE; p < 0,001), suprailíaco (-0,39; p < 0,001), subclavicular (-0,77; p < 0,001) y del pliegue bicipital (-0,38 DE; p = 0,001) en ambos grupos tras finalizar el programa conjunto. La realización de actividad física se asoció a una disminución estadísticamente significativa del pliegue suprailíaco (-0,2 DE; IC 95% de -0,8 a -0,34; p 0,002). Respecto a la condición física, se observa una mejoría significativa en el test de ida y vuelta 20 m (capacidad aeróbica).

Conclusiones:

- El ejercicio combinado aeróbico y de fuerza se asocia con reducciones clínicamente importantes en determinadas medidas de adiposidad.
- La intervención combinada (ejercicio, alimentación, modificación conductual) resulta en una mejoría significativa de los valores antropométricos.
- Respecto a la condición física, los participantes presentan mejoría en su capacidad aeróbica.
- El periodo de intervención ha podido resultar corto para detectar cambios de algunos parámetros de composición corporal, así como en la condición física.

IMPACTO CARDIOMETABÓLICO EN LA INFANCIA DE SUFRIR UNA AMENAZA DE PARTO PREMATURO DURANTE LA GESTACIÓN, INDEPENDIEMENTE DE LA EDAD GESTACIONAL AL PARTO. González Pérez J¹, Rodríguez Martínez G², Ruiz Lorente S³, Clavero Adell M⁴, Iglesia Altaba I⁵, Vilella Cenis M⁵, Matute Llorente A⁶, Paules Tejero C². ¹Hospital Quirónsalud Zaragoza. IIS Aragón. ²Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Universidad de Zaragoza. IIS Aragón. ³Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ⁴Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁵IIS Aragón. ⁶Universidad de Zaragoza. IIS Aragón.

Objetivos. El objetivo es evaluar el impacto de la amenaza de parto prematuro (APP) durante la gestación en la programación cardiovascular y metabólica en la infancia, con independencia de la edad gestacional al parto.

Material y métodos. Estudio de cohortes prospectivo, en el que se incluyen niños de entre 6 y 8 años de edad cuyas madres en la gestación sufrieron una APP. Se subdividen en 2 grupos: Prematuros (nacidos < 37 semanas) y "falsa APP" (nacidos a término tras sufrir una APP). Se incluye un grupo control definido como nacidos a término sin sufrir una APP. A los 6-8 años se realiza a toda la muestra una valoración antropométrica (peso, talla e IMC con valores de referencia de las OMS), análisis de la composición corporal por densitometría ósea (DXA) y valoración cardiometabólica tras prueba de esfuerzo (frecuencia cardíaca y tensión arterial en reposo y tras ejercicio). Se realiza análisis estadístico con SPSS v25[®].

Resultados. Se valoran 104 niños (48,1% mujeres) con una mediana de edad de 7,47 años, distribuidos en 3 grupos: 34 controles, 34 "falsas APP" y 36 prematuros tardíos. La media de Z-Score de IMC en el grupo de controles fue 0,16 frente a la "falsaAPP" 0,69 y grupo prematuridad 0,48 (p=0,18). Tras categorizar como sobrepeso/obesidad a aquellos con IMC > 1DE objetivamos un menor porcentaje de sobrepeso/obesidad (20,6%) en el grupo control frente a un 38,2% y 38,9% en la "falsaAPP" y prematuros respectivamente (p=0,18). En el estudio de composición corporal por DXA el porcentaje de grasa corporal subtotal y total fue mayor en la "falsaAPP" (mediana 25,12% y 30,84%) y prematuros (26,38% y 30,76%) respecto al grupo control (22,56% y 26,52%) con una p de tendencia lineal estadísticamente significativa (p=0,05 y p=0,02). No se encontraron diferencias significativas entre los grupos al analizar la actividad física y la dieta llevada a cabo por los niños. En el estudio de la tensión arterial tras prueba de esfuerzo submáxima sobre tapiz rodante se obtiene mayor percentil de tensión arterial sistólica y diastólica en el grupo de "falsaAPP" (mediana de percentil 96 y 96 respectivamente) y en los prematuros (percentil 94 y 92,5) respecto al grupo control (percentil 85 y 91) con una p=0,026 y p=0,085, respectivamente.

Conclusiones. Es el primer estudio que objetiva que la APP produce un impacto en la programación cardiometabólica de los niños en la infancia. La APP es un factor de riesgo de alteración metabólica en la infancia, incluso si el nacimiento se produjo a término. Intervenciones precoces en esta población podrían reducir el impacto del insulto prenatal.

LA DIVERSIDAD DE LA MICROBIOTA INTESTINAL PUEDE PREDECIR LA MEJORA CARDIOVASCULAR DESPUÉS DE UNA INTERVENCIÓN PARA TRATAR LA OBESIDAD INFANTIL. Alcázar López M¹, Luque V¹, Ferré Pallàs N¹, Castillejo de Villasante G², Muñoz Hernando J¹, Gispert Llauredó M¹, Zaragoza Jordana M³, Escribano Subías J¹. ¹Unidad de Investigación en Pediatría, Nutrición y Desarrollo Humano, URV-Institut d'Investigació Sanitària Pere Virgili. ²Hospital Universitari Sant Joan Reus Salut. Reus, Tarragona. ³Hospital Universitari de Tarragona Joan XXIII. Tarragona.

Introducción. La microbiota intestinal puede ser modificada por cambios en los patrones dietéticos y la pérdida de peso. Recientemente, se ha sugerido que la respuesta a una intervención dietética puede estar influenciada por la microbiota inicial. Según nuestro conocimiento, hasta la fecha no se ha evaluado esta cuestión en niños. Nuestro trabajo tiene como objetivo evaluar si la microbiota intestinal antes de empezar una intervención para tratar la obesidad infantil puede predecir al éxito de esta intervención.

Métodos. Se incluyeron 42 niños con obesidad entre 8 y 14 años procedentes del ensayo clínico OBEMAT2.0. Se recogieron datos de antropometría, parámetros bioquímicos y muestras fecales en una visita inicial y en una visita final después de un año de intervención. El riesgo cardiometabólico fue calculado como la suma de las puntuaciones estándar de los factores de riesgo cardiovascular, incluyendo: tensión arterial sistólica y diastólica, triglicéridos, HOMA-IR, cintura y colesterol HDL (multiplicado por -1). La eficacia de la intervención se calculó según la diferencia entre el la puntuación de riesgo cardiovascular final y la inicial. La composición de la microbiota se determinó utilizando la secuenciación del gen 16s RNA. La alfa diversidad se evaluó mediante los índices CHAO1, Shannon y Simpson. Se realizaron correlaciones de Spearman y modelos de regresión lineal múltiple para evaluar la asociación entra la diversidad de la microbiota basal y la mejora en el riesgo cardiovascular.

Resultados. Se observó que un mayor índice de Shannon ($\rho = -0,38$, p-valor=0,011) y Simpson ($\rho = -0,42$, p-valor < 0,001) se asociaban con una mayor mejora de la puntuación de riesgo cardiovascular después de la intervención. Los modelos de regresión lineal se usaron para probar que los índices de diversidad predecían significativamente la respuesta a la intervención. Ambos, el índice de Shannon ($B = -2,91$ [-4,84 – -0,99], p-valor=0,003) y el índice de Simpson ($B = -0,27$ [-0,44 – -0,10], p-valor=0,003) predecían significativamente una reducción del riesgo cardiovascular, teniendo en cuenta el IMC, el riesgo cardiovascular inicial, la edad y el sexo de los participantes.

Conclusiones. Una mayor diversidad antes de empezar una intervención para tratar la obesidad infantil puede predecir una mayor mejora cardiometabólica asociada a la pérdida de peso, independientemente de la obesidad inicial y de la severidad del riesgo metabólico. Cabe remarcar que son necesarios más estudios para aplicar este conocimiento a las intervenciones personalizadas en niños con obesidad.

EFFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO CON TEDUGLUTIDE EN PACIENTES CON FRACASO INTESTINAL CRÓNICO. DATOS DEL REGISTRO REPAFI. Germán Díaz M¹, Alcolea Sánchez A², Cabello Ruiz V³, Blasco Alonso J⁴, Rodríguez Martínez A⁵, Galera Martínez R⁶, García Romero R⁷, Ramos Boluda E². ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Unidad de Rehabilitación Intestinal. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Infantil. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁴Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ⁵Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ⁶Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería. ⁷Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Objetivos. Teduglutida es un análogo del péptido-2 similar al glucagón (GLP 2) humano que ha demostrado aumentar la capacidad de absorción intestinal y reducir la necesidad de nutrición parenteral (NP) en pacientes con síndrome de intestino corto (SIC). Sin embargo, los datos publicados sobre su uso en niños, en vida real y a largo plazo, son todavía escasos. Objetivo: describir la experiencia con Teduglutide en pacientes pediátricos con fracaso intestinal crónico (FIC) a lo largo de los últimos 5 años en nuestro país.

Material y métodos. Estudio descriptivo prospectivo multicéntrico en el que se incluyeron pacientes 20%. Los datos fueron recogidos con la plataforma RedCap y el análisis estadístico se hizo con SAS versión 9.4. El estudio fue aprobado por el comité de ética del centro coordinador.

Resultados. Se incluyeron 31 pacientes de 7 centros, con una mediana de edad de 2,3 años (RI: 1,4-4,55) al inicio del tratamiento; 64,5% varones. La causa más frecuente de FIC fue el SIC (87,1%) seguido de trastornos de motilidad (12,9%). La causa más común de SIC fue enterocolitis necrotizante (40,7%). La mediana de intestino residual fue 29 cm (RI: 12-40). 18.5% de los pacientes preservaban su válvula ileocecal (VIC). La duración mediana de tratamiento fue 19 meses (RI: 12-36), con 23 pacientes (74,2%) tratados durante > 1 año y 9 tratados > 3 años. 24 pacientes (80%) redujeron su aporte calórico semanal > 20% y 23 (77%) redujeron el aporte de volumen. 10 pacientes se adaptaron, con una mediana de tratamiento de 6 meses (RI: 4,5-22). 6 interrumpieron la terapia: 3 por trasplante intestinal, 1 por falta de respuesta y 2 por otros motivos. No se comunicó ningún efecto adverso grave. Tan solo se encontró una asociación estadísticamente significativa entre la respuesta al tratamiento (reducción de volumen semanal > 20%) y la menor edad de inicio del tratamiento ($p=0,028$). Sin encontrarse asociación estadísticamente significativa entre la respuesta al tratamiento o la adaptación y el resto de variables estudiadas (sexo, prematuridad, causa del FIC y del SIC, presencia de VIC, longitud residual, tiempo previo de NP, aporte calórico o valor de citrulina al inicio). Sí que se vio un aumento estadísticamente significativo a lo largo de las visitas tanto del Z score de peso ($p=0,025$), como del Z score de talla ($p<0,0001$); no así del IMC. También se apreció un aumento estadísticamente significativo del valor de citrulina ($p<0,0001$), con un aumento de 0,5 unidades por visita.

Conclusión. La tasa de respuesta al Teduglutide en niños con FIC fue alta. Algunos requirieron un tratamiento prolongado para alcanzar la autonomía digestiva. El inicio del tratamiento a una edad más temprana fue el único factor que se asoció de forma estadísticamente significativa a la respuesta positiva al tratamiento

EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LOS PACIENTES CON FRACASO INTESTINAL CRÓNICO. DATOS DEL REGISTRO REPAFI. Germán Díaz M¹, Alcolea Sánchez A², Cabello Ruiz V³, Blasco Alonso J⁴, De los Santos Mercedes MM⁵, Rodríguez Martínez A⁶, Murray Hurtado M⁷, Ramos Boluda E², García Romero R⁸, Galera Martínez R⁹, González Sacristán R², Serrano Fernández P², Redecillas Ferreiro S³, Meavilla Olivas S⁵, Mínguez Rodríguez B⁵, Castejón Ponce E⁸, Prieto Bozano G², Núñez Ramos R¹⁰, Moreno Villares JM¹¹. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Unidad de Rehabilitación Intestinal. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Infantil. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁴Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ⁵Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ⁶Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ⁷Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife. ⁸Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁹Unidad de Gastroenterología y Nutrición infantil. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería. ¹⁰Unidad de Pediatría General. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ¹¹Servicio de Pediatría. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Objetivos. La nutrición parenteral domiciliaria (NPD) sigue siendo el tratamiento principal de los pacientes con fracaso intestinal crónico (FIC). A pesar de los avances de los últimos años, estos pacientes pueden presentar complicaciones potencialmente graves que condicionen su pronóstico. Nuestro objetivo es describir las complicaciones asociadas al uso de NPD en pacientes pediátricos con FIC en nuestro país y evaluar su evolución clínica.

Material y métodos. Estudio descriptivo multicéntrico que incluye pacientes con diagnóstico de FIC (haber recibido NP > 3 meses) y que hubieran iniciado la NPD a partir de enero de 2015. Los datos fueron recogidos con la plataforma electrónica REDCap. El estudio fue aprobado por el comité de ética del centro coordinador.

Resultados. Se incluyeron 121 pacientes de 9 centros, con una mediana de edad: 3,2 años (RI: 1,6-5,5); 54,5% varones. La causa más frecuente de FI fue el síndrome de intestino corto (SIC) (74,4%), seguido de trastornos de motilidad (15,7%) y enteropatías congénitas (5%). Se recogieron 191 episodios de NPD, con una mediana de duración de 308 días (RI: 161-537,5); con empleo de 192 catéteres (85,9% tunelizados, 10,4% PAC, 8,3% PICC). Un episodio se definió como cada período de NPD sin interrupción > 3 meses y sin cambio en el tipo de profilaxis infecciosa ni trombótica. El tipo de sellado del catéter más utilizado fue Taurolidina (62,6%); seguida de heparina (33,3%) y solución salina (6,8%). En 81 episodios (42,6%) se utilizó profilaxis para trombosis, siendo la Bemiparina el fármaco más empleado (72,8%). 32 pacientes (26,4%) tuvieron alguna infección asociada a catéter. Se detectaron 73 bacteriemias (38,4% por *Enterobacterias*; 27,4% por *S. aureus* y 34,2% por otros); con una tasa de 0,85 episodios de bacteriemia por cada 1000 días de catéter. El 47,9% de los pacientes no recibían en ese momento ninguna profilaxis infecciosa y el 47,9% recibían Taurolidina. Se recogieron 24 episodios de trombosis (con profilaxis anti-trombótica en el 41,7%). El 19,8% de los pacientes presentaron datos de enfermedad hepática (aumento de transaminasas, bilirrubina o GGT > 2 veces el límite normal > 3 meses) a lo largo de su evolución; aunque en el 12,5% se corrigieron. El 82,2% de esos pacientes tenían hecha una biopsia hepática con puntuación en la escala METAVIR: F1 (5,4%); F2 (43,2%); F3 (40,5%) y F5 (40,5%). 13 pacientes (10,1%) tuvieron episodios de acidosis D-láctica y 31 (25%) recibieron profilaxis para sobrecrecimiento bacteriano. Solo un paciente presentó insuficiencia renal. Al final del estudio, 11 pacientes (9%) habían fallecido, 10 (8,2%) se trasplantaron, 61 (50,4%) se adaptaron y 39 (32,2%) continuaban con NPD.

Conclusión. En general, la tasa de complicaciones observada fue baja, siendo las infecciones y la enfermedad hepática las complicaciones más frecuentes. La mortalidad y la tasa de trasplante fueron bajas, con una tasa de adaptación del 50% durante el tiempo de estudio.

GENOTIPADO DE LA PROTEÍNA DE LA UNIÓN A LA VITAMINA D Y SALUD ÓSEA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA: AVANZANDO HACIA LA MEDICINA PERSONALIZADA.

González Jiménez D¹, García Romero R², Garriga García M³, Álvarez Beltrán M⁴, Reyes Domínguez AI⁵, Fernández Lorenzo AE⁶, Gil Peña H⁷, Vicente Santamaría S⁸, Gómez Alonso C⁹, Avello Llano N¹⁰, García Gil-Albert C¹⁰, Peña Quintana L¹¹, Díaz Martín JJ¹, Gutiérrez Martínez JR¹², De la Mano Hernández A¹³, Moreno Álvarez A¹⁴, Quesada Colloto P¹⁵. ¹Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ³Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁴Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁵Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. ⁶Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Teresa Herrera. A Coruña. ⁷AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ⁸Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁹Unidad de Gestión Clínica de Metabolismo Óseo. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ¹⁰Departamento de Bioquímica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ¹¹Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. ¹²Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ¹³Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ¹⁴Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña. ¹⁵Pediatría de Atención Primaria. Área IV Principado de Asturias.

Objetivos. Estudios experimentales han demostrado que los polimorfismos de la proteína de la unión a la vitamina D (VDBP) condicionan una mayor o menor afinidad de dicha proteína por el calcidiol, sin embargo, se desconocen sus implicaciones a nivel clínico. Nuestro objetivo fue analizar la asociación entre estos polimorfismos y distintos marcadores de salud ósea en pacientes con Fibrosis Quística (FQ).

Material y métodos. Estudio multicéntrico descriptivo y transversal del grupo de trabajo de FQ en el que participaron 6 hospitales. Entre 2020 y 2022 se incluyeron 65 pacientes con FQ insuficientes pancreáticos (elastasa fecal < 200 µg/g) y en situación de estabilidad clínica. Las zonas del gen GC (codificante de la VDBP), contenedoras de los SNPs rs7041 y rs4588, se amplificaron mediante PCR empleando *primers* específicos. Se determinó la densidad mineral ósea (DMO) en columna lumbar mediante densitómetros Hologic o Lunar y se calcularon las puntuaciones Z ajustadas por la talla mediante la aplicación nutricional de la (SEGHNP), se consideró osteopenia si el valor de Z era menor de -1. También se analizaron parámetros clínicos, analíticos y somatométricos. Análisis estadístico: Anova, t-student y regresión logística con ajuste multivariante.

Resultados. La mediana de edad fue 12,1 (rango 5,2-19,7) años, el 55% eran mujeres, el 58% se diagnosticaron mediante cribado y el 65% eran portadores de la mutación DF508 en homocigosis. El polimorfismo de la VDBP más frecuente fue Gc1S (77%) seguido de Gc2 (52%) y Gc1F (31%). Respecto a la combinación de haplotipos, el 48% eran Gc1/Gc1, el 38% Gc1/Gc2 y el 14% Gc2/Gc2. No se observaron diferencias en los niveles de vitamina D, calcio y fosfatasa alcalina entre los distintos polimorfismos. Sin embargo, los pacientes con al menos un polimorfismo Gc2 tenían una menor DMO: Z score -0,76 (IC 95%: -1,27 – -0,25) vs 0,099 (IC 95%: -0,62 – 0,82) (p=0,034). Asimismo, presentaban un riesgo mayor de osteopenia sin alcanzar en este caso significación estadística: OR 3 (IC 95%: 0,57 – 15). En el análisis multivariante ajustando por la presencia de diabetes y el tratamiento con corticoides orales, los pacientes con polimorfismo Gc2 tenían una diferencia de medias del Z score lumbar de -0,81 (IC 95% -1,65 – 0,041) (p=0,062).

(Continúa)

Conclusiones:

- El polimorfismo de la VDBP en los pacientes con FQ más frecuente fue Gc1S, como ocurre en la población general de raza caucásica.
- Los pacientes con polimorfismos Gc2 tenían una menor DMO, así como más riesgo de osteopenia.
- Conocer los polimorfismos de VDBP nos podría ayudar a personalizar la atención de nuestros pacientes, optimizando el estado nutricional del calcio y vitamina d, así como otros factores relacionados con la osteopenia, en aquellos con polimorfismos menos favorables para la salud ósea.

Este trabajo ha sido financiado con las becas de investigación de la SEGHP edición 2021 y de la Fundación Ernesto Sánchez Villares convocatoria 2020.

MODIFICACIONES DE PARÁMETROS NUTRICIONALES, ANTROPOMÉTRICOS Y DE COMPOSICIÓN CORPORAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUIÍSTICA EN TRATAMIENTO CON MODULADORES CFTR.

Merino Sánchez-Cañete A¹, López Cárdenes CM¹, Merino Sanz N¹, Gascón Galindo C¹, Tabares González A¹, Garriga García M¹, Blitz Castro E¹, Morales Tirado A¹, Vicente Santamaría S¹, Torcuato Rubio E², Ortiz Pérez P², Tutau Gómez C³, Suárez González M⁴, Gutiérrez Martínez JR⁴, González Jiménez D⁴, Peña Quintana L⁵, Reyes Domínguez A⁵, García Romero R⁶, Fernández Lorenzo AE⁷, Moreno Álvarez A⁷, Solar Boga A⁷, Romero Rey H⁷, Salcedo Lobato E⁸, De los Santos Mercedes MM⁹, García Volpe C⁹, Murray Hurtado M¹⁰, Castro Millán A¹⁰, Del Brio Castillo R¹⁰, Álvarez Beltrán M¹¹, Masip Simó E¹²; Grupo de trabajo de FQ y páncreas de la SEGHP. ¹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ³Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Vizcaya. ⁴Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Central de Asturias. Oviedo. ⁵Unidad de Fibrosis Quística. Complejo Hospitalario Insular Materno-infantil. Las Palmas. ⁶Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁷Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de A Coruña. A Coruña. ⁸Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital San Joan de Déu. Barcelona. ¹⁰Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife. ¹¹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ¹²Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Objetivo. Definir los cambios clínicos, analíticos, antropométricos y en la composición corporal en pacientes con fibrosis quística (FQ) antes y a los 6 meses tras del inicio de tratamiento con Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ELE/TEZ/IVA).

Material y métodos. Estudio prospectivo y multicéntrico de una cohorte de pacientes pediátricos con FQ en tratamiento con ELE/TEZ/IVA. Se recogen datos demográficos, edad, sexo, genotipo de pacientes de 8 hospitales nacionales. Analizados datos de laboratorio (vitamina D, albúmina, calprotectina, elastasa, grasa en heces), antropométricos y composición corporal antes del del tratamiento y tras 6 meses. Cálculo de parámetros antropométricos, mediante aplicación nutricional de SEGHP y valores de referencia OMS 2006 y Carrascosa 2010 para menores y mayores de 6 años, respectivamente. Comparación de parámetros bioeléctricos con masa grasa [MG], masa libre de grasa [MLG], agua corporal total [ACT], ángulo de fase [AF] por bioimpedanciometría de centros participantes. Datos recogidos mediante aplicación REDcap. Análisis estadístico, SPSS v27.0.

Resultados. Obtuvimos datos de 104 pacientes (52,9% varones), mediana de edad 14,85 años (Rango intercuartílico [RIC] 12,72, 16,28). La mitad, homocigotos para F508del (50,8%). Los valores de laboratorio, antropométricos y composición corporal antes y después del tratamiento descritos en la tabla 1 (pág. siguiente). Respecto a los datos de laboratorio, se observaron cambios significativos ($p < 0,05$) en vitamina D, albúmina y disminución en grasa en heces. La disminución de calprotectina también fue significativa, sin embargo, estas diferencias no se encontraron en los valores de elastasa fecal. En datos antropométricos, aumentó significativamente el Z score Peso e IMC. En un subgrupo (16 pacientes) se analizaron cambios en composición corporal con incremento significativo de MG y MLG. No hubo diferencias significativas en el resto de los parámetros analizados.

(Continúa)

TABLA 1			
Parámetro, mediana(RIC)	0 meses	6 meses	p
Vitamina D (ng/mL)	26,0 (18,0, 35,75)	36,20 (26,7, 44,0)	0,000 ^a
Albúmina (g/dL)	4,25 (3,75, 4,45)	4,40 (4,15, 4,70)	0,005 ^b
Calprotectina fecal (µg/g)	54,5 (23,13, 312,75)	17,0 (0, 80,63)	0,014 ^b
Grasa en heces (g/g 24h)	5,60-5,22, 11,42)	5,85 (1,95, 6,73)	0,013 ^a
Z score Peso	-0,95 (-1.13, -0.05)	-0,63 (-0,89, -0,15)	0,014 ^a
Z score IMC	-0,46 (-1,01, -0,17)	-0,31 (-0,68, 0,21)	0,015 ^b
Masa grasa (kg)	8,05 (6,71, 11,33)	9,16 (7,97, 12,78)	0,008 ^b
Masa libre de grasa (kg)	35,95 (28,07, 42,67)	37,45 (31,08, 45,42)	0,034 ^b
Agua corporal total (%)	59,40 (6,47, 62,8)	57,60 (54,27, 60,77)	0,08 ^a
Ángulo de fase (°)	6,90 (5,88, 9,40)	6,87 (6,13, 7,62)	0,363 ^b

^aT Student muestras relacionadas. ^bT Wilcoxon

Conclusión. El inicio del tratamiento con moduladores CFTR ha supuesto un cambio de manejo en la FQ y se traduce en una mejoría de parámetros analíticos nutricionales y marcadores de inflamación digestiva. Además, se obtienen cambios antropométrica con aumento del peso, que en un grupo de pacientes refleja aumentos significativos de masa grasa y masa libre de grasa. Continuaremos analizando la evolución de estos parámetros para confirmar esta mejoría.

EVALUACIÓN DE LA ENFERMEDAD HEPÁTICA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA TRAS INICIO DE TRATAMIENTO CON ELEXACAFITOR/TEZACAFITOR/IVACAFITOR. Merino Sanz N¹, Vicente Santamaría S¹, Gascón Galindo C¹, Merino Sánchez-Cañete A¹, López Cárdenes CM¹, Tabares González A¹, Blitz Castro E¹, Morales Tirado A¹, Garriga Garcia M¹, Torcuato Rubio E², Pilar Ortiz Pérez P², Tutau Gómez C³, Gutiérrez Martínez JR⁴, González Jiménez D⁴, García Romero R⁵, Salcedo Lobato E⁶, Álvarez Beltrán M⁷, Peña Quintana L⁸, Reyes Domínguez A⁸, Murray Hurtado M⁹, Castro Millán A⁹, Del Brio Castillo R⁹; Grupo de trabajo de FQ y páncreas de la SEGHPN. ¹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ³Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. ⁴Unidad de Fibrosis Quística Hospital Central de Asturias. Oviedo. ⁵Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁶Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁷Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁸Unidad de Fibrosis Quística. Complejo Hospitalario Insular Materno-infantil. Las Palmas. ⁹Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife.

Objetivos. Valorar los cambios en la enfermedad hepática relacionada con Fibrosis Quística (FQ) (EHRFQ) en pacientes mayores de 12 años tras 6 meses de tratamiento con elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor(ELEX/TEZ/IVA).

Material y métodos. Estudio prospectivo analítico y descriptivo multicéntrico de una cohorte de pacientes con FQ que ha iniciado tratamiento con ELEX/TEZ/IVA. Recogidos datos clínico-demográficos, analíticos, ecográficos y elastografía hepática (EH), obtenidos de la base de datos REDCAP. Análisis estadístico realizado con SPSS.

Resultados. Datos de 75 pacientes FQ: 42 (56%) varones, mediana de edad 14,17 años (rango intercuartílico [IQR] 12,6-16,3), 40 (53,3%) homocigotos F508del, 33 (44%) diagnosticados por cribado neonatal, 63 (84%) con insuficiencia pancreática y 6 (8%) con antecedente de ileo meconial. Veinticuatro pacientes (32%) tenían EHRFQ antes del inicio y 26 (35,7%) a los 6 meses. El fenotipo de afectación hepática se recoge en tabla 1. No se observan diferencias significativas en la afectación hepática antes y después (McNemar > 0,05). La media de valores de transaminasas en grupo sin EHRFQ antes (U/L) es AST 25 [17-32,2], ALT 24 [12,4-35,6], GGT 11 [7,2-14,8] y Bilirrubina total (BiT) en mg/dL 0,43 [0,17-0,69] vs después AST 28 [16,4-39,6], ALT 29 [13,6-44,3], GGT 13 [8,1-17,9] y BiT 0,76 [0,32-1,2]. En grupo con EHRFQ, antes AST 35 [20-50], ALT 35 [10-60], GGT 35 [21-49] y BiT 0,66 [0,31-0,66] vs después AST 35 [20-50], ALT 34 [16-52], GGT 24 [14,7-33,3], BiT 0,85 [0,42-1,28]. El aumento de BiT en grupo sin EHRFQ es significativo (TStudent < 0,05), resto de cambios no significativos (TStudent > 0,05). Se recogen 6 casos con elevación de transaminasas tras inicio de ELEX/TEZ/IVA (3 (50%) AST > 5 veces el valor de normalidad [VN]; 1 (16,7%) AST > 3VN con aumento de BiT > 2VN; 1 (16,7%) AST > 3VN con BiT < 2VN y 1 (16,7%) AST < 3VN). En 26 pacientes hay datos de EH. La mediana del valor de rigidez hepática (kPa) en grupo sin EHRFQ antes fue 4,6 [IQR 3,9-5,4] vs después 4,8 [IQR 4,1-6,1]. En grupo con EHRFQ antes 7 [IQR 5-12,1] vs después 4,5 [IQR 5,6-6,7]. No se observaron diferencias significativas en la rigidez hepática antes vs después del tratamiento (Spearman > 0,05).

(Continúa)

TABLA 1. Fenotipo de afectación hepática.

	Antes del tratamiento (n= 24)	Después del tratamiento (n= 26)
Afectación hepática sin cirrosis	22	24
Elevación de transaminasas	11	10
Alteración pruebas de imagen	12	14
Afectación hepática con cirrosis	2	2
Hipertensión portal	2	2
Hiperesplenismo	1	1
Varices esofágicas	2	2

Conclusión. El tratamiento con ELEX/TEZ/IVA es seguro y no se han encontrado cambios significativos en las pruebas de función hepática tras su inicio excepto en el aumento de BiT en pacientes sin EHRFQ. Los valores de las transaminasas fueron similares en analíticas previas y 6 meses tras el inicio del tratamiento.

EVALUACIÓN DE LA ENFERMEDAD HEPÁTICA RELACIONADA CON FIBROSIS QUÍSTICA EN UNA COHORTE PEDIÁTRICA MEDIANTE ELASTOGRAFÍA.

Vicente Santamaría S¹, Torres Guerrero M², García González M², Tabares González A¹, Gascón Galindo C¹, Merino Sánchez-Cañete A¹, Blitz Castro E¹, Morales Tirado A¹, Mota Goitia M³, González Jiménez D⁴, Gutiérrez Martínez JR⁴, Tutau Gómez C⁵, García Romero R⁶, Salcedo Lobato E⁷, Peña Quintana L⁸, Reyes Domínguez A⁸, Torcuato Rubio E⁹, Ortiz Pérez P⁹, Fernández Lorenzo AE¹⁰, Moreno Álvarez A¹⁰, Solar Boga A¹⁰, Romero Rey H¹⁰, Álvarez Beltrán M¹¹, Masip Simó E¹² y Grupo de trabajo de FQ y páncreas de la SEGHPN. ¹Unidad Fibrosis Quística. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Servicio de Gastroenterología y Hepatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁴Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ⁵Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. ⁶Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁷Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid. ⁸Unidad de Fibrosis Quística. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil Las Palmas. ⁹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Regional Universitario de Málaga. ¹⁰Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario A Coruña. ¹¹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall D'Hebron. Barcelona. ¹²Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos. Valorar la afectación hepática en una cohorte de pacientes pediátricos con Fibrosis quística (FQ) mediante elastografía hepática (EH).

Material y métodos. Estudio transversal descriptivo de una cohorte pediátrica de pacientes FQ de 10 Unidades. Se recogen datos clínico-demográficos, antropométricos (Z score [Z] de peso, talla e IMC), EH, descripción de ecografía abdominal y parámetros analíticos (AST, ALT, GGT, bilirrubina, albúmina y plaquetas). El diagnóstico de enfermedad hepática relacionada con Fibrosis quística (EHRFQ) se realiza por criterios ESPGHAN 2017. Datos recogidos mediante REDCAP. Análisis estadístico realizado con SPSS v20.0.

Resultados. Obtuvimos datos de EH en 120 pacientes pediátricos FQ, 30 (25,2%) con EHRFQ (86% fenotipo afectación hepática sin cirrosis y 14% con cirrosis). Datos demográficos recogidos: 61 (50,8%) mujeres, media de edad 12,3 años (5,7-19), 56 (46,7%) homocigotos F508del, 75 (62,5%) diagnosticados por cribado neonatal y 6 (5%) con antecedente de íleo meconial. Ciento cinco pacientes (87,5%) tenían insuficiencia pancreática y 2 diabetes relacionada con FQ.

La media del valor de elastografía hepática (kPa) fue 4,4 (3,25-5,55) en no-EHRFQ y 7,6 (2,1-13,1) en EHRFQ ($p=0,04$; Tstudent [T]). Catorce (46,7%) pacientes con EHRFQ presentan alteraciones ecográficas (10 parénquima hepático hiperecogénico y 1 homogéneo, 2 bordes nodulares). Dos pacientes con EHRFQ presentan litiasis biliar y 1 paciente con EHRFQ presentaba esplenomegalia. Ningún paciente tenía varices esofágicas. Catorce pacientes sin EHRFQ presentaba alteraciones ecográficas.

La antropometría es similar en pacientes no-EHRFQ vs EHRFQ sin diferencias significativas en Z-peso (-0,3+0,87 vs -0,5+1), Z-talla (-0,2+1,2 vs -0,35+1,02) y Z-IMC (-0,28+0,86 vs -0,56+0,57) [T; $p>0,05$]. De los parámetros analíticos estudiados no se evidencian diferencias significativas entre EHRFQ vs no-EHRFQ en AST, ALT, GGT, Bilirrubina ni plaquetas (T; $p>0,05$).

Conclusiones. La EH es un método no invasivo que puede ser de utilidad para el diagnóstico y seguimiento de la EHRFQ, ya que se evidencian valores elevados de la misma en pacientes con EHRFQ. En nuestra cohorte no se observan diferencias los parámetros analíticos ni antropométricos El uso de la EH podría ser de utilidad como método complementario a la ecografía y analítica que hasta ahora se usaba para el diagnóstico y seguimiento de la EHRFQ. Son necesarios estudios prospectivos que valoren los cambios en la EH a lo largo del seguimiento.

HEPATITIS AGUDA DE ORIGEN DESCONOCIDO EN NIÑOS. Quiles Blanco MJ¹, Frauca Remacha E¹, Muñoz Bartolo G¹, Alós Díez M¹, Bloise Sánchez I², Pascual Iglesias A³, López Collazo E³, Hierro Llanillo L¹. ¹Hospital Universitario La Paz. Madrid. *ERN TransplantChild. ERN RARE LIVER.* ²Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Instituto de Investigación Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. Desde enero a diciembre 2022 ha habido en España una alerta de salud pública por aumento de casos de hepatitis de causa desconocida en niños.

Métodos. Se revisaron los pacientes que cumplían los criterios de definición de caso: hepatitis aguda No A-No E con elevación de AST o ALT > 500 IU/L que necesitaron ingreso. Se excluyeron del análisis: pacientes con hepatitis A (n= 1), VEB (n= 1), hepatitis neonatal por enterovirus (n= 3), síndrome hemofagocítico por VEB (n=4), hepatitis autoinmune (n=4), hepatitis-aplasia (n=2), enfermedad metabólica (n= 1), y síndrome de Kawasaki (n= 1). Se revisaron antecedentes familiares y personales, serologías y se analizó la presencia de virus y/o bacterias (centralizadas en el Centro Nacional de Microbiología), además de realizar un estudio inmunológico con grupo control de poblaciones celulares, citoquinas inflamatorias y proliferación con lipopolisacárido(LPS). Hasta enero de 2023 se han identificado 17 pacientes que cumplían la definición, 14 menores de 11 años.

Resultados. Se observó una edad media de 5,5 años (1,5-14 años), y predominio masculino (10/17). Las características clínicas al debut fueron: ictericia 70% (12/17), vómitos 82% (14/17) y fiebre 58% (10/17). La media de AST: 5.599 IU/L, ALT: 4.121 IU/L, bilirrubina: 3,7 mg/dL, INR: 2.56 y fibrinógeno: 197 mg/dL. Ocho pacientes desarrollaron fallo hepático agudo (47%). En 7 casos se obtuvo una prueba positiva para adenovirus (41%) en diferentes tipos de muestras. Además se halló infección/coinfección vírica en muchos casos: VRS, Influenza, Norovirus, Sapovirus, Enterovirus y HHV6. Ninguno tuvo PCR SARS-CoV-2 positiva, sin embargo de los 13 pacientes analizados la serología fue positiva en 11 (84%), ninguno había sido vacunado. El estudio inmunológico mostró ANA positivo en 5/17 niños y cifras de IgG elevadas (> 1.500 mg/dL) en 3/17. Además se ha podido agrupar los pacientes con análisis de componentes principales (PCA) obteniendo un modelo experimental con valor predictivo sobre la etiología y la gravedad del cuadro. A nivel terapéutico, 4 pacientes recibieron metilprednisolona (2 mg/kg) observando mejoría en 3 de ellos, uno falleció tras trasplante. Tres niños fueron tratados con gamma-globulina (1 g/kg) sin observarse cambios en la evolución de la enfermedad. De los 8 pacientes con fallo hepático, 5 fueron incluidos en lista de trasplante (cifras medias amonio 385 µg/dL), 2 de ellos trasplantados. Adenovirus fue hallado en 2/8. En 4 pacientes se realizó plasmaféresis y hemodiafiltración venovenosa continua. Fallecieron 2 pacientes por edema cerebral, uno en el postoperatorio del trasplante.

Conclusiones. En esta serie de 17 niños el adenovirus se ha aislado en el 41%, su papel en la patogenia de la enfermedad está por determinar. El antecedente de infección por SARS-CoV-2 no debe ser ignorado. Este síndrome se ha asociado a muchos otros virus, ha tenido una proporción alta de fallo hepático agudo y podría tener una etiología e inmunofenotipo común.

INHIBIDORES DE TRANSPORTE ILEAL DE ÁCIDOS BILIARES EN NIÑOS. Muñoz Bartolo G, Alós Díez M, García Vega M, Quiles Blanco MJ, Fernández Tomé L, Camarena Grande C, Lledín Barbancho MD, Hierro Llanillo L. *Hospital Universitario Infantil La Paz. ERN TransplantChild. ERN RARE LIVER.*

Objetivos. La aprobación de inhibidores de la recaptación ileal de ácidos biliares, Maralixibat y Odevixibat, supone una opción terapéutica para Colestasis Intrahepática Familiar (CIFP) y S. Alagille.

Métodos. Revisión de 8 pacientes tratados con Odevixibat o Maralixibat.

Resultados:

- A) Pacientes con S. Alagille (n 6), recibieron Odevixibat (3) o Maralixibat (3). Cinco tenían mutación (4) o delección (1) en JAG1, un caso con clínica diagnóstica sin hallar mutación o delección JAG/NOTCH2. La hepatopatía era colestasis crónica anictérica en 5, uno con elevación de bilirrubina (<5 mg/dL). Ninguno presentaba hipertensión portal o insuficiencia hepática. El prurito era >6/10, impedía el descanso nocturno, provocaba heridas y no respondía a otros fármacos. La edad (mediana) al inicio de Odevixibat/Maralixibat fue 5,9 años (1-8). La dosificación fue según ficha técnica, un paciente requirió aumentar (Odevixibat) por escasa respuesta y otro disminuir (Maralixibat) por elevación de transaminasas. El seguimiento con Odevixibat es de 1-4 meses y con Maralixibat de 6 meses-7 años. No hubo cambios en la bioquímica hepática. En 5 de 6 pacientes se redujo el prurito, con disminución ≥ 4 puntos y mejoría del descanso nocturno. La respuesta comenzó entre 1-4 semanas tras el inicio y se mantiene. Como efectos adversos, hubo diarrea leve en 2.
- B) Defecto de BSEP (mutación homocigota en ABCB11). 1 caso con colestasis y prurito, sin insuficiencia hepática. Inició Odevixibat a los 17 meses. Dos meses después no hay cambios estables en prurito.
- C) Colestasis benigna recurrente (1 mutación en ABCB11).
Varón con 4 brotes de colestasis con ictericia y prurito, normal entre episodios. Tratado con Fenobarbital, Ursodeoxicólico, y Bezafibrato. A los 2 meses del inicio del 4º brote se asoció Odevixibat. Desaparición del prurito en la primera semana y bilirrubina normal 1 mes después. Pudieron retirarse los otros fármacos.

Conclusiones. Odevixibat y Maralixibat en nuestra experiencia clínica muestran respuesta del prurito en la mayoría de tratados, todos ellos sin hepatopatía avanzada y con colestasis con bilirrubina poco elevada o normal.

MANEJO DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. EXPERIENCIA DE UN CENTRO. Raya Muñoz J, Torner Simó N, Juampérez Goñi FJ, Mercadal Hally MM, Padrós Fornieles C, Quintero Bernabeu J. *Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico. Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona.*

Objetivo. Describir el manejo y la evolución clínica de los pacientes pediátricos con trombosis de la porta extrahepática (TPEH).

Métodos. Recogida retrospectiva de datos de pacientes menores de 18 años con TPHE controlados en la Unidad de Hepatología Pediátrica desde enero de 2010 a diciembre de 2022. En pacientes con hemorragia digestiva refractaria a tratamiento endoscópico/médico, síndrome hepatopulmonar/ hipertensión portopulmonar y/o plaquetopenia grave se valoró la posibilidad de abordaje radiológico o quirúrgico. Se les realizó una angio-TC para evaluar la anatomía, la extensión de la trombosis y la presencia y tamaño de cavernomas. En caso de presentar algún cavernoma de tamaño y localización adecuada o de considerarse posible la recanalización de la vena porta, se realizó una portografía directa con intención terapéutica. Si estas dos situaciones no se dieron, pero el paciente presentó un receso de Rex permeable, se realizó una portografía directa para evaluar el diámetro y la comunicación entre porta izquierda y derecha. Si fueron correctos, se procedió a la realización de un shunt Meso-Rex. En caso contrario, se realizó un shunt espleno-renal distal de Warren o un shunt meso-cava dependiendo de la anatomía. Se realizó trasplante hepático en pacientes con hipertensión portopulmonar o síndrome hepatopulmonar moderado/grave con anatomía no favorable y clínica refractaria a tratamiento médico/endoscópico y/o encefalopatía hepática.

Resultados. Se analizaron un total de 40 pacientes con una mediana de edad de 4 años (1-7). Veintidós de ellos siguieron tratamiento conservador sin presentar complicaciones. Tres pacientes precisaron trasplante hepático como primera aproximación terapéutica (por encefalopatía hepática, sangrado digestivo y síndrome porto-pulmonar). De los 15 restantes, en 2 pacientes se realizó una repermeabilización de la vena porta mediante radiología intervencionista, 4 recibieron un shunt de Meso-Rex, 5 un shunt de Warren y 4 un shunt meso-cava. Tres pacientes presentaron complicaciones trombóticas, 1 de ellos requiriendo trasplante, y 2 presentaron, tras realización de shunt meso-cava, un síndrome porto-pulmonar con necesidad de trasplante posterior. La evolución posterior de aquellos tributarios a intervención quirúrgica/intervencionista fue positiva, sin presentar hemorragia digestiva, aumentando la cifra de plaquetas con una mediana de $82.500 \times 10^9/L$ [53.250-173.250] y reduciendo la esplenomegalia una mediana de 4,85 cm [2,8-25,6].

Conclusiones. Los pacientes con hipertensión portal secundaria a TPEH requieren un abordaje terapéutico individualizado y multidisciplinar en el cual intervengan radiología intervencionista, endoscopia, cirugía pediátrica, cirugía de trasplante y hepatología.

GRADO DE AFECTACIÓN HEPÁTICA EN PACIENTES CON ENTEROPATÍA PIERDE- PROTEÍNAS TRAS CIRUGÍA DE DERIVACIÓN CAVOPULMONAR TOTAL TIPO FONTAN. López Cárdenes CM¹, Achón Buil AP¹, Andreu Villalpando E², Vicente Santamaría S¹, Téllez L³, Hernández González I⁴, Álvarez Fuente M⁴, Garrido-Lestache ME⁴, Toledano M⁴, Del Cerro Marín MJ⁴. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ³Servicio de Gastroenterología y Hepatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁴Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivo. Describir el grado de fibrosis mediante biopsias hepáticas en pacientes con enteropatía pierde-proteínas [EPP] tras cirugía de derivación cavo-pulmonar total tipo "Fontan".

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con fisiología de Fontan en la edad pediátrica en seguimiento en un Hospital terciario español. Recogidos datos clínico-demográficos, analíticos, de los tratamientos, así como el grado de fibrosis determinada por biopsia hepática. Análisis estadístico realizado con SPSS.

Resultados. Analizamos datos de 14 pacientes con criterios diagnósticos de EPP tras cirugía de Fontan (42,90% mujeres). El tipo de cirugía de Fontan predominante fue la derivación bicavopulmonar extracardiaca (71,40%), la morfología de ventrículo predominante fue la izquierda (78,6%) y la mediana de edad de la intervención Fontan fue de 6 años (Rango intercuartílico [RIC] (4-9)). La mediana de edad de desarrollo de EPP desde la intervención de Fontan fue de 15,5 años (RIC 4-29). En cuanto a los parámetros analíticos obtuvimos los siguientes valores expresados en medianas: proteínas totales 4,8 g/dL (RIC 4,2-5,1), albúmina 2,59 g/dL (RIC 2,4-3,2), aclaramiento de alfa-1-antitripsina 135,9 mL/24 h (RIC 67-184 y calprotectina fecal 85,0 (RIC 33,6-265,9) µg/g H. Como manifestaciones clínicas, presentaron edemas 12 pacientes (85,7%), derrame pleural 3 (21,4%), ascitis 6 (42,9%) y diarrea 4 (28,6%). Doce pacientes (85,7%) recibieron algún tipo de tratamiento intervencionista, siendo el más frecuente la angioplastia (± stent) del conducto de Fontan (60%). Once pacientes (78,6%) recibieron budesonida, 13 (92,9%) diuréticos, 12 (85,7%) vasodilatadores, y otros 3 (21,4%) Loperamida. En cuanto a soporte nutricional, 3 pacientes (21,4%) recibieron batidos hiperproteicos. A pesar del tratamiento 5 pacientes (35,7%) precisaron ingreso por descompensación de la EPP. Dos pacientes (21,4%) se trasplantaron con éxito resolviéndose así, la EPP. En un único paciente la EPP se resolvió exclusivamente con tratamiento médico (definido como ausencia de EPP tras más de un año). Fallecieron 4 (28,6%) pacientes.

Obtuvimos 39 biopsias hepáticas, 34 correspondían a pacientes sin EPP (87%) y 5 en pacientes con EPP (13%). De los pacientes con EPP, 1 (20%) no presentó fibrosis en la biopsia, 4 (80%) presentaron un grado 2-3 de fibrosis y ningún paciente presentó un grado 4. Comparamos los resultados de las biopsias entre pacientes con y sin EPP sin encontrar diferencias estadísticamente significativas para ninguno de los grados de fibrosis (Test U Mann-Whitney, $p > 0,05$).

Conclusiones. La EPP es una complicación potencialmente grave relacionada con el fracaso de la fisiología univentricular de Fontan. La mediana de aparición de esta complicación desde la intervención en nuestra serie fue de 15,5 años (RIC 4-29). La manifestación clínica más frecuente fue los edemas. El tratamiento médico más usado fue la budesonida y a pesar de las diferentes estrategias terapéuticas, el 28,6% falleció. En cuanto al grado de fibrosis, aunque el 80% de los pacientes con EPP presentaron un grado 2-3 en la biopsia hepática, al comparar estos resultados con los pacientes sin EPP, no encontramos diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos.

SÍNDROME DE ROBO ARTERIAL ESPLÉNICO POSTRASPLANTE HEPÁTICO. García Vega M¹, Fernández Tomé L¹, Alós Díez M¹, Muñoz Bartolo G¹, Frauca Remacha E¹, Oterino C², Hernández Oliveros F³, Hierro Llanillo L¹. ¹Servicio de Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ERN TransplantChild. ERN RARE LIVER. ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ERN TransplantChild, ERN RARE LIVER.

Objetivos. La esplenomegalia puede causar post-trasplante hepático (TH) una perfusión arterial preferente a la arteria esplénica, con hipoperfusión en arteria hepática y aumento del flujo portal. Los síntomas (síndrome de robo esplénico SRE) son ascitis y/o bajo flujo arterial. No hay normas preventivas (ej anastomosis arterial hepática a aorta, ligadura de arteria esplénica o esplenectomía en TH).

El objetivo fue revisar, en niños trasplantados por hepatopatía crónica capaz de causar esplenomegalia, la incidencia de SRE, datos que puedan anticiparlo, y parámetros de flujo diagnósticos.

Metodos. Pacientes: 2013-2022: Se excluyeron fallo agudo, metabolopatía, tumores y edad menor de 4 años. Selección de n=52 TH con hepatopatía crónica estructural, y edad de 4-18 años. Se registraron datos pretrasplante, flujos al día 1 y 5 post-TH, y evolución: SRE, eventos de compromiso de flujo arterial, evolución del hiperesplenismo y de la esplenomegalia.

Resultados. Pre-TH: tenían esplenomegalia, el bazo medía $16,8 \pm 4,3$ cm (> 20 cm en 11) y la cifra de plaquetas mediana era $63 \times 10^9/L$ (< 50 en 17). TH: Ningún injerto fue *small-for-size*. Seis tuvieron trasplante renal combinado. La anastomosis arterial fue termino-terminal en 47. Ninguno fue retrasplantado. La supervivencia fue 94,2%. SRE: 8 (15,3%): 5 ascitis (duración 15-51 días) sin otra causa. Uno ausencia de flujo arterial diastólico, reoperado (injerto a aorta, día 3). Uno ascitis sin flujo arterial diastólico, reoperado (ligadura de arteria esplénica, día 3). Uno ascitis 21 días y pérdida de flujo arterial al día 30 (recuperado). No-SRE: 44 (2 reoperados por hipoperfusión arterial técnica, 1 tuvo bajo flujo arterial durante peritonitis). EL bazo y plaquetas preTH no fueron diferentes entre SRE y no-SRE (ns). Sin embargo, un bazo > 20 cm asoció mayor riesgo (SRE 36%, $p=0,045$). Hubo tendencia ($p=0,08$) a mayor riesgo en pacientes mayores (SRE: edad mediana 15 vs 10 años en no-SRE). Al día 1, el flujo portal (rango 28-180 cm/seg mediana=76) y velocidad máxima (V_{max}) arterial (rango 18-177 cm/seg, mediana=47) no fueron distintos entre SRE y no-SRE (ns). AL día 5 V_{max} arterial tendió a ser menor ($p=0,08$) en SRE. Evolución: 1 año postTH: el bazo disminuyó a mediana=13.8 cm y las plaquetas aumentaron a mediana= $136 \times 10^9/L$. Con bazo > 20 cm preTH tuvieron plaquetas menores (mediana= $100 \times 10^9/L$), el bazo disminuyó de basal (20-30 cm, mediana 23) a 1 año (15-20 cm, mediana 17).

Conclusiones. Hubo SRE en 15% de niños mayores con esplenomegalia preTH. Un bazo > 20 cm fue factor de riesgo (incidencia SRE 36%). Los valores de flujo portal y arterial postTH tuvieron mucha amplitud y no identificamos puntos de corte diagnósticos de SRE.

NIÑOS DE LATINOAMÉRICA EN UN PROGRAMA DE TRASPLANTE HEPÁTICO EN ESPAÑA. Fernández Tomé L¹, Quiles Blanco MJ¹, Lledín Barbancho MD¹, Muñoz Bartolo G¹, Alós Díez M¹, Frauca Remacha E¹, Hernández Oliveros F², Hierro Llanillo L¹. ¹*Servicio de Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ERN TransplantChild, ERN RARE LIVER.* ²*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ERN TransplantChild, ERN RARE LIVER.*

Objetivos. La dificultad para acceder a trasplante hepático (TH) en algunos países latinoamericanos, especialmente Centroamérica, ocasiona la llegada a España de niños con hepatopatía avanzada. El objetivo del estudio fue analizar las características de estos pacientes.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con hepatopatía avanzada procedentes de Latinoamérica en 2015-2022. Los datos cuantitativos se presentan como mediana (rango intercuartílico). El acceso a TH siguió las regulaciones de la Organización Nacional de Trasplante, siendo obligatorio de donante vivo salvo contraindicación para la donación.

Resultados. Se analizaron 23 pacientes. La atención en España no fue reglada por convenios con los países de procedencia. La edad al ingreso fue 10(7,8-14) meses. La enfermedad fue: atresia biliar 13 (56,5%), Alagille 3 (13%), quiste de colédoco 3 (13%), cirrosis idiopática 3 (13%) y atresia biliar quística o quiste de colédoco 1 (4,3%). En 13 (10 atresia biliar, 1 alagille, 2 quiste de colédoco) se había realizado portoenteroanastomosis en su país. Los niños presentaban a su llegada ictericia (22/23), retraso de crecimiento (Talla < -2DE en 16/23), e hipoalbuminemia (20/23). El valor de PELD fue 19 (16-21). Presentaban desnutrición grave con peso DE -2,3 a pesar de ascitis. El 95,7% asociaban déficit severo de vitaminas liposolubles y el 17,4% osteopatía. Había signos ecográficos de hepatopatía avanzada: flujo portal hepatofugo en 9 (41%) e IR arteria hepática 0,84 (0,78-0,87). Destacó la presencia de dilataciones quísticas intrahepáticas múltiples en 11 pacientes, sucedieron en 9 atresia biliar, 1 quiste de colédoco y 1 atresia quística/quiste colédoco. A su llegada, 9 se encontraban colonizados por bacterias multiresistente. Ninguno tuvo infección VIH, HB o VHC. Desde su atención en España, el 52% permaneció ingresado hasta el trasplante. 17(73,9%) tuvieron ascitis (8 requirieron terlipresina y 6 paracentesis), 7 (30,4%) sangrado, y 3 (13%) síndrome hepatorenal tratado con hemodiafiltración. 20(87%) niños recibieron TH, 2 fallecieron esperando y 1 fue excluido por mejoría. El injerto fue donante vivo en 12 (60%), cadavérico en 7 por patología en progenitor o doble nacionalidad. La edad al TH fue de 13,8 (11,4-17,7) meses, 3 (1,8-4,3) meses tras su llegada. Las complicaciones posteriores fueron: estenosis biliar 8 (40%), estenosis porta 3 (15%), trombosis 2 (10%), rechazo 4 (20%), miocardiopatía hipertrófica 2 (10%) y anemia hemolítica 1 (5%). La supervivencia postTH fue 95%. Los niños mejoraron en estado nutricional, DE peso de -1,2 (-1,7 - 0,3) y DE talla -2 (-2,5 - 1,1). Actualmente 17 /20 supervivientes residen en España.

Conclusiones. La atención a niños de Latinoamérica se caracterizó por la severidad del niño y la dificultad socioeconómica. Observamos en muchos niños (48%) una enfermedad peculiar colestática con dilataciones biliares intrahepáticas. El trasplante hepático pudo ser de donante vivo en el 60%. De forma general las familias quedaron residentes en España.

ENCEFALOPATÍA ETILMALÓNICA Y TRASPLANTE HEPÁTICO: UN NUEVO TRATAMIENTO PARA UNA ENFERMEDAD FATAL.

Padrós Fornieles C¹, Molera Bussoms C², Juampérez Goñi J¹, Mercadal Hally M¹, Redecillas Ferreiro S³, Meavilla Olivas S², Martín de Carpi FJ², Quintero Bernabeu J¹. ¹Hepatology i Trasplantament Hepàtic Pediàtric. Hospital Universitari Vall d'Hebrón. Barcelona. ²Gastroenterologia, Hepatologia i Nutrició. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ³Gastroenterologia i Suport Nutricional Pediàtric. Hospital Universitari Vall d'Hebrón. Barcelona.

Introducción. La encefalopatía etilmalónica (EE) es una enfermedad metabólica rara causada por mutaciones recesivas en el gen ETHE1, que codifica a la proteína mitocondrial sulfurodioxigenasa. Clínicamente se caracteriza por fallo de medro, diarrea crónica, petequias recurrentes, acrocianosis ortostática, retraso del desarrollo neurológico, regresión psicomotora e hipotonía. A nivel analítico se identifica una elevación de lactato, acilcarnitinas C4-C5 y tiosulfato en sangre, y etilmalonato en orina. Dentro del manejo habitual se incluye el uso de metronidazol y N-acetilcisteína, así como fármacos que mejoran el metabolismo energético y reducen el estrés oxidativo (coenzimaQ10, vitamina E, riboflavina, biotina, tiamina y L-carnitina). El pronóstico es malo, con una esperanza de vida en la mayoría de pacientes inferior a diez años. El trasplante hepático podría ser una alternativa para estabilizar y evitar la progresión de la enfermedad. Existe una experiencia muy limitada, actualmente publicada la evolución de cuatro pacientes afectados de EE (trasplante realizado a los 9, 13, 18 y 19 meses de vida). Describimos la experiencia del trasplante hepático de dos pacientes afectados de EE en nuestro centro.

Casos clínicos. El primer paciente no presentaba la evolución típica de la enfermedad, con tetraparesia espástica-distónica y diarrea crónica a los 10 años de vida. Se administró tratamiento pretrasplante según protocolo (elevados aportes de hidratos de carbono, carnitina y N-acetilcisteína). Durante la cirugía no presentó incidencias a destacar, excepto tendencia a la acidosis metabólica e hiperlactacidemia que mejoró en las 12 horas siguientes. La relación de peso del injerto respecto el receptor (PIPR) fue de 1,4%. A las 30 horas postrasplante, sin un desencadenante aparente, inició un cuadro de rabdomiólisis (CK de 83.000 UI/L) asociado a disfunción renal y aumento de los metabolitos propios de la enfermedad. Se inició hemodiafiltración y se optimizó el manejo sin respuesta, presentado un fracaso terapéutico que derivó en la muerte cerebral del paciente a las 87 horas postrasplante. El segundo paciente, de 4 años, presentaba un estancamiento ponderoestatural con paraparesia espástica, diarrea crónica y petequias. Dada la evolución del paciente previo, se decidió iniciar hemodiafiltración desde pocas horas antes hasta la conclusión de la cirugía. La PIPR fue de 3,5%. La evolución del paciente tras dos meses del trasplante es satisfactoria, sin episodios de descompensación metabólica (ni en cuadros infecciosos intercurrentes), con mejoría de la diarrea, petequias y perfil bioquímico (etilmalonato de 518,76 a 57,81 mmol/mmol crea). Se mantiene su tratamiento habitual.

Discusión. La poca experiencia en el tratamiento de estos pacientes plantea dudas sobre cuál es el manejo óptimo. La edad del paciente al trasplante, la cantidad de masa hepática utilizada, así como el uso de hemodiafiltración pre y durante el proceso del trasplante podrían ser factores determinantes para lograr una evolución favorable en estos pacientes.

ANÁLISIS DE COSTO-EFECTIVIDAD DE UNA POTENCIAL VACUNA PREVENTIVA DE LA COLO- NIZACIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* EN EL CONTEXTO SUREUROPEO.

Arcos Machancoses JV¹, Romero Prada M², Crehuá Gaudiza E¹, Martínez Costa C¹. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínic Universitari de València. Valencia. ²Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.

Objetivos. Se está trabajando en el desarrollo de vacunas para prevenir la infección por *Helicobacter pylori*. El interés por este problema queda de manifiesto por la cantidad de estudios preclínicos que se están llevando a cabo actualmente, y también por el hecho de que la Unión Europea ha financiado casi en su totalidad el desarrollo de la vacuna oral Helicovaxor®. Nuestro objetivo es cuantificar la costo-efectividad de una vacuna con este fin en un contexto con los datos epidemiológicos y económicos de nuestro entorno.

Métodos. Se simuló la evolución de una cohorte de nacidos a través de un modelo compartimental representativo de una serie de estados clínicos en relación a la infección por *H. pylori* y enfermedades relacionadas. Se ejecutó el modelo bajo las premisas de vacunación en el primer año de vida y de no intervención. Las variables del modelo incluyeron parámetros de transición entre compartimentos, costes y efectividad de la vacuna, costes de las enfermedades causadas por *H. pylori* y ajustes por calidad de vida en base a estas. Para la modelización probabilística, se obtuvieron 5.000 simulaciones con los siguientes parámetros variables: efectividad y precio de la vacuna, erradicaciones exitosas, incidencia de la infección, letalidad de las condiciones asociadas, proporción de susceptibles y recurrencia post-erradicación. El horizonte temporal fue de 84 años (equivalente a la esperanza de vida) y se tuvo en cuenta la perspectiva del proveedor de servicios de salud.

Resultados. La vacunación frente a *H. pylori* costaría de media 2.168 €/persona más que la no intervención. Con ello se obtendrían 0,32 años de vida ganados ajustados por calidad (AVAC) más de media, lo que implicaría una razón de costo-efectividad incremental (RCEI) media de 7.196 €/AVAC. Para una disposición a pagar de 24.506 €/AVAC (la propuesta como idónea para el Estado español), el 99,96% de las simulaciones son costo-efectivas a los 84 años y se cruza dicho umbral a partir de los 30 años de la vacunación. Las variables que más peso tienen para explicar la variabilidad de la RCEI son, en este orden, la efectividad vacunal, la incidencia de la infección en niños pequeños y el precio de la vacuna. La vacunación dejaría de ser costo-efectiva con un precio superior a los 3.634 €/vial o con una cobertura poblacional efectiva de menos del 11%.

Conclusiones. Desde la perspectiva del proveedor de servicios de salud, una estrategia de vacunación durante el primer año de vida, con intención preventiva frente a la colonización por *H. pylori*, sería costo-efectiva con un horizonte temporal equivalente a la esperanza de vida en un entorno con las características epidemiológicas y económicas del sur de Europa. Esta conclusión es válida incluso con precios por pauta vacunal y efectividades vacunales más desfavorables que los asumidos como más probables.

RESPUESTA AL TRATAMIENTO DIETÉTICO EN LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA PEDIÁTRICA. DATOS DEL REGISTRO RENESE. García Puig R¹, Domínguez Ortega G², Fernández Fernández S³, Vila Miravet V⁴, García Romero R⁵, Medina Benítez E⁶, Leis Trabazo R⁷, Gutiérrez Junquera C⁸. ¹Hospital Universitario Mutua Terrassa. Barcelona. Universitat de Barcelona. ²Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ³Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ⁴Hospital Materno infantil Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ⁵Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ⁶Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁷Hospital Clínico Universitario de Santiago. Santiago de Compostela. ⁸Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Majadahonda, Universidad Autónoma de Madrid.

Objetivos. Estudiar la respuesta a la dieta con estrategia step-up en la esofagitis eosinofílica (EoE) pediátrica en la práctica real con una e identificar factores predictivos de la respuesta a la dieta.

Material y métodos. análisis transversal del registro prospectivo nacional RENESE. Se incluyeron niños con EoE tratados con dieta en monoterapia. La respuesta al tratamiento se definió como remisión clínica e histológica siguiendo las recomendaciones de las guías actuales de manejo de la EoE. Los pacientes no seguían ningún tratamiento concomitante, ni con inhibidores de la bomba de protones ni con corticoides tópicos deglutidos. Se recogieron datos epidemiológicos y clínicos mediante la plataforma Redcap. Los factores asociados con la respuesta a la dieta se identificaron mediante un análisis de regresión logística multivariable.

Resultados. se registraron 95 niños (73% varones, mediana edad 10,45 años IQR (7,3:13,1) en monoterapia en estrategia con dieta escalonada 2-4-6: 2 (TFGED; leche y cereales con gluten) -4 (FFGED; TFGED más huevo y legumbres) -6 (SFGED; FFGED más frutos secos y pescado/marisco) con buena adherencia. Después de la dieta de eliminación de 2 grupos de alimentos (TFGED) se observó remisión clínico-histológica en el 42%, la única variable que se asoció a una mejor respuesta al tratamiento fue el sexo femenino con una odds ratio [OR]: 3,3; intervalo de confianza [IC] del 95%, 1,10-10,19), p=0,033. Del 58 % restante de los no respondedores, el 12 % escaló a una dieta de eliminación de 4 grupos de alimentos (FFGED) o una dieta de eliminación de 6 grupos de alimentos (SFGED), con respuesta en el 8,4% (66% de los no respondedores a TFGED que escalaron dieta). Por lo tanto, la respuesta global a dieta con estrategia 2-4-6 fue del 50,4% (pero la teórica sería superior si se mantuvieran las proporciones de respuesta en el 40% que no escalaron).

Conclusiones. En nuestro entorno la respuesta global a la estrategia dietética escalonada 2-4-6 en la EoE es superior al 50% con unos porcentajes similares a los publicados en otras series. En el primer escalón terapéutico de dieta de exclusión de dos alimentos, el sexo femenino fue la única variable asociada a una mejor respuesta.

REVISIÓN COCHRANE DEL TRATAMIENTO MÉDICO DE LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. Gutiérrez Junquera C¹, Franciosi J², Gordon M³, Mougey E⁴, Sinopoulou V³, Reed C⁵, Gupta S⁶, Dellon E⁵. ¹Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. ²Nemours Children's Hospital. Orlando, Florida, EE.UU. ³University of Central Lancashire. Preston, RU. ⁴Center for Pharmacogenomics and Translational Research, Nemours Children's Health System. Jacksonville, Florida, EE.UU. ⁵Center for Esophageal Diseases and Swallowing, University of North Carolina School of Medicine. Chapel Hill, NC, EE.UU. ⁶Riley Hospital for Children, Indiana University School of Medicine, and Community Health Network. Indianapolis, EE.UU.

Objetivos. En 2010 se publicó una revisión Cochrane del manejo médico de la Esofagitis Eosinofílica (EoE) incluyendo únicamente 3 ensayos clínicos aleatorizados (ECA). Doce años después, el número de publicaciones ha crecido de forma notable. El objetivo de este estudio es analizar sistemáticamente la eficacia y seguridad de los tratamientos médicos para la EoE en base a los ECA publicados.

Métodos. Se realizó una búsqueda diseñada por un especialista en información Cochrane hasta el 22 de noviembre de 2022. Cada estudio fue evaluado de forma independiente por dos autores, evaluándose sus potenciales riesgos de sesgo. Los desenlaces principales evaluados (definidos por el estudio como variable dicotómica o continua) fueron la mejoría histológica, la mejoría clínica y la tasa de abandonos por efectos adversos. Se evaluó la calidad de la evidencia de los metaanálisis mediante metodología GRADE (*Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluations*), enfocándose en la imprecisión, heterogeneidad y sesgo. Se presentan los resultados relativos a corticoides tópicos y biológicos.

Resultados. De los 2,638 estudios que cumplieron los criterios de búsqueda, 275 cumplieron criterios de revisión de artículo completo, y 41 ECA criterios para análisis. Diez ECA incluían niños ≤ 18 años, y 28 ECA incluyeron adolescentes y adultos. La terapia con corticoides tópicos comparada con placebo: 1) podría conducir a mejoría clínica (variable dicotómica, definida por el estudio): respondedores/grupo de tratamiento, 210/380 vs. 71/203, RR=1,74, 95%IC=1,08 a 2,80, número necesario a tratar, NNT=4, evidencia baja/heterogeneidad); 2) conduce a mejoría histológica (406/652 vs. 9/326), RR=11,93, 95%IC=6,66 a 21,40, NNT=3, evidencia alta); y 3) podría conducir a menos abandonos por efectos adversos (abandonos/grupo de tratamiento, 49/678 vs. 41/354, RR=0,62, 95%IC=0,40 a 0,95, evidencia baja/imprecisión). Los resultados no se modificaron en relación con ausencia de respuesta a altas dosis de inhibidores de la bomba de protones (IBP), tratamiento concomitante con IBP, atopía, duración del tratamiento o umbral para la definición de la remisión histológica (< 15 o $< 6-5$ eosinófilos/campo de gran aumento). No se encontraron diferencias en el análisis por subgrupos comparando budesonida con fluticasona o distintos métodos de administración del fármaco. El tratamiento con anti-IL-13 y anti-IL-4r comparado con placebo: 1) se asocia a mejoría clínica (diferencia de medias estandarizada=0,60, 95%IC=0,43 a 0,77, NNT=3, evidencia alta); y 2) conduce a mejoría histológica (169/308 vs 10/263, RR=9,62, 95%IC=5,73 a 16,17, NNT=3, evidencia alta). La tasa de abandonos por efectos adversos parece similar entre los biológicos y el grupo placebo (9/522 vs. 6/274, RR=0,73, 95%CI=0,24 a 2,22, evidencia baja/imprecisión).

Conclusiones. En esta revisión Cochrane, el tratamiento con corticoides tópicos comparado con placebo puede conducir a mejoría clínica (evidencia baja, NNT=4), se asocia a mejoría histológica (evidencia alta, NNT=3), y puede conducir a menos abandonos por efectos adversos (evidencia baja). El tratamiento con anti-IL-13 y anti-IL-4r conduce a mejoría clínica (evidencia alta, NNT=3) y mejoría histológica (alta evidencia, NNT=3).

VALIDACIÓN CLÍNICA Y EVALUACIÓN DE LA PRECISIÓN DEL CAPSULE ENDOSCOPY-CROHN'S DISEASE INDEX (CE-CD). ¿ES MÁS FIABLE QUE LOS SCORES CLÁSICOS DE VÍDEO-CÁPSULA ENDOSCÓPICA EN NIÑOS CON ENFERMEDAD DE CROHN? Arcos Machancoses JV¹, Kapoor A², Schluckebier D², Thomson M². ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínic Universitari de València. València. ²Department of Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Sheffield Children's Hospital. Reino Unido.

Objetivos. El score de Lewis (SL), el Capsule Endoscopy Crohn's Disease Activity Index (CECDAI) y el Capsule Endoscopy – Crohn's Disease index (CE-CD) se han desarrollado para estandarizar los hallazgos de la video-cápsula endoscópica (VCE) en pacientes con enfermedad de Crohn (EC). Nuestro objetivo fue comparar el recientemente propuesto CE-CD con los sistemas de puntuación endoscópica para VCE preexistentes, medir su precisión y evaluar su exactitud para predecir algunos resultados clínicos adversos en relación con la evolución de la enfermedad de Crohn en niños.

Métodos. Se trató de un estudio retrospectivo unicéntrico en el que participaron pacientes con EC sometidos a VCE y con, al menos, un año de seguimiento. Se utilizó un análisis de regresión lineal para evaluar la relación entre los diversos índices de VCE. Posteriormente, se estudió la capacidad de las distintas puntuaciones de VCE para predecir resultados clínicos adversos a medio plazo (cirugía, hospitalización, intensificación del tratamiento, recaída clínica y recaída endoscópica) mediante curvas de características operativas del receptor (COR), análisis de supervivencia y análisis de regresión de Cox. Finalmente, los registros de VCE fueron evaluados de forma independiente por dos investigadores y la concordancia interobservador se midió mediante el coeficiente kappa y el coeficiente de correlación intraclase (CCI).

Resultados. Se incluyeron un total de 59 pacientes. La puntuación CE-CD mostró una alta correlación positiva con el SL ($r=0,794$, $P<0,001$) y aún mayor con el CECDAI ($r=0,962$, $P<0,001$). Tanto el CE-CD como el CECDAI se comportaron como predictores significativos de la intensificación del tratamiento (hazard ratio, HR, 1,07 y 1,09, respectivamente). Sin embargo, no predijeron el riesgo de ningún otro resultado clínico adverso. La presencia de inflamación significativa del intestino delgado, definida como una puntuación superior a 9 en el CE-CD, proporcionó un HR de intensificación del tratamiento de 2,59 (intervalo de confianza al 95%, IC95%: 1,27 a 5,26). Para el punto de corte mencionado, el área bajo la curva COR fue la más alta: 65,1% (IC95%: 51,0% a 79,2%), la sensibilidad fue del 51,6% (IC95%: 34,8% a 68,0%) y la especificidad, del 85,7% (IC95%: 68,5% a 94,3%). Nuestro punto de corte valida el estudio realizado originalmente por Oliva et al. (2021) en una población de pacientes más pequeña. El grado de acuerdo absoluto, medido por el CCI, entre investigadores con diferentes niveles de experiencia fue de 0,93 y el índice kappa para el diagnóstico de inflamación significativa del intestino delgado fue de 1.

Conclusiones. La CE-CD, además de ser precisa, es una herramienta exacta y útil para documentar la inflamación del intestino delgado en niños con EC y puede predecir de forma fiable la necesidad de intensificación del tratamiento.

ANÁLISIS DEL USO DE FÁRMACOS BIOLÓGICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL QUE ASOCIAN SOBREPESO U OBESIDAD. Di Campli Zaghul MA¹, Palomino Pérez L¹, Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Martínez Navarro G², García Hernández P¹, Martín Fernández C¹, De la Mano Hernández A¹, Muñoz Codoceo RA¹. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital de Torrejón. Torrejón de Ardoz, Madrid

Objetivos. La incidencia de enfermedad inflamatoria intestinal está en aumento en paralelo al aumento de la incidencia de sobrepeso y obesidad. En estos pacientes, la respuesta al tratamiento con fármacos biológicos ha demostrado ser diferente a pacientes con peso y talla normal para su edad. Nuestro objetivo es describir las características clínicas y el tratamiento de los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal en nuestro centro y las diferencias con los pacientes con sobrepeso u obesidad.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, observacional y retrospectivo de pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en seguimiento en un hospital terciario durante el año 2022. Revisamos los datos clínicos y tratamientos que reciben estos pacientes y comparamos la necesidad de cambio de biológicos en pacientes con normopeso o bajo peso y en aquellos pacientes con sobrepeso u obesidad. Se consideró sobrepeso aquellos pacientes con peso entre +1 y +2 desviaciones estándar (DE) o IMC > 25 kg/m² y obesidad a aquellos con peso > +2 DE o IMC > 30 kg/m². El análisis estadístico se realizó utilizando SPSS.

Resultados. Incluimos 127 pacientes (el 55,9% eran varones). El diagnóstico en el 61,4 % de los pacientes fue de Enfermedad de Crohn (EC), en 30,7% de Colitis Ulcerosa (CU) y en 7,1% de EII No Clasificada (EIInc). La media de edad al diagnóstico fue de 10,03 ± 3,98 años. Un 15,7% tuvo un debut muy precoz (antes de los 6 años). 11,8% de nuestros pacientes fueron obesos y un 9,4% presentaron sobrepeso. El 44,1% de los pacientes no precisó tratamiento con fármacos biológicos, de los cuales el 12,5% eran obesos y el 17,85% presentaron sobrepeso. De los 55,9% que si precisaron tratamiento con biológicos, el 70,42 % precisaron un solo biológico (7,04% obesos y 1,4% con sobrepeso), 19,71% precisaron 2 biológicos (2,81% eran obesos, ninguno con sobrepeso), 5,63 % precisaron 3 biológicos (1,40% obesos y 1,40% con sobrepeso) y 4,22% precisaron 4 biológicos para el control de la enfermedad (ninguno de ellos con sobrepeso u obesidad). Los pacientes con sobrepeso precisaron menos fármacos biológicos que el resto, siendo esta diferencia estadísticamente significativa (p < 0,05). La mediana de tiempo desde el diagnóstico hasta el inicio de tratamiento con fármacos biológicos fue de 0,7 ± 1,4 meses, no existiendo una diferencia estadísticamente significativa si comparamos pacientes con normopeso o bajo peso con aquellos con sobrepeso u obesidad.

Conclusiones. En este estudio, solo una minoría de pacientes con diagnóstico de EII presentó sobrepeso u obesidad. La mayoría de nuestros pacientes precisó tratamiento con biológicos. No se encontraron diferencias significativas entre el tiempo desde el diagnóstico y el inicio de tratamiento con fármacos biológicos según el IMC. Los pacientes con sobrepeso precisaron menor uso de fármacos biológicos con respecto al resto.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO COMBINADO DE BIOLÓGICOS O CON FÁRMACOS DE MOLÉCULA PEQUEÑA EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA.

Marroquín Cerdón M, Pujol Muncunill G, Lozano Ruf A, Escobar Cardona N, Comalrena de Sobregrau Martínez C, Castillo Torres R, Álvarez Carnero L, Martín de Carpi FJ. *Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Objetivo. En los últimos años ha aumentado el uso combinado de terapias avanzadas (biológicos y moléculas pequeñas) en pacientes refractarios, con resultados prometedores en población adulta, siendo aún limitados los datos pediátricos. Nuestro objetivo es describir la eficacia y seguridad del tratamiento biológico combinado o con moléculas pequeñas en EII pediátrica refractaria a medio-largo plazo.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de una cohorte de pacientes pediátricos con EII refractaria, en tratamiento biológico combinado o con Tofacitinib. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y analíticos mediante historia clínica al inicio de la terapia, y a los 6, 12 y 15 meses de seguimiento. Análisis estadístico con PSPP v1.6.1.

Resultados. Se incluyeron 12 pacientes (9 varones; 11 Enfermedad de Crohn; 1 Colitis Ulcerosa), con una mediana de edad al diagnóstico de 11 años (RIQ 7,4-12) y al inicio de terapia dual (TD) de 15,5 años (RIQ: 12,4 – 16,4). El tiempo medio desde el diagnóstico al inicio de la TD fue de 4 años (RIQ: 2 – 5,4) con un seguimiento medio de 13,7 meses (intervalo 6 - 22). Todos presentaron fracaso ≥ 2 biológicos, añadiendo un nuevo biológico o Tofacitinib al existente. Las combinaciones utilizadas fueron: Ustekinumab + Adalimumab (9), Infliximab + Ustekinumab (1) y Adalimumab + Vedolizumab (1) para EC, e Infliximab + Tofacitinib en CU. Objetivamos descenso del índice de actividad wPCDAI (weighted Paediatric Crohn's Disease Activity Index) con media basal de 58 puntos, 6,3, 5 y 5,4 a los 6, 12 y 15 meses (p 0,000 para 6, 12 y 15 meses). En el paciente con CU observamos descenso del PUCAI (Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index) de 70 puntos basal, logrando remisión clínica sostenida a 6, 12 y 15 meses. En ambas patologías observamos disminución de proteína C reactiva, VSG y Calprotectina fecal a 6 meses (p 0,049, 0,011, 0,012 respectivamente), y sin significación estadística a 12 y 15 meses. Además, mejoría de albumina (p 0,002, 0,018, 0,024 respectivamente), y del Índice de Masa Corporal a 6, 12 y 15 meses (p 0,012, 0,037, 0,020 respectivamente). Se ha realizado estudio endoscópico a 2/12 pacientes por actividad biológica sostenida, mostrando actividad grave (uno con mala adherencia terapéutica); 5/7 pendientes de estudio endoscópico. 11/12 pacientes mantienen TD (discontinuación de Infliximab e intensificación de Tofacitinib en el paciente con CU), sin necesidad de añadir nuevas terapias. Ninguno ha requerido cirugía ni hospitalización tras la TD. No evidenciamos efectos adversos graves durante el seguimiento.

Conclusiones. La terapia combinada constituye una opción terapéutica en pacientes pediátricos seleccionados con EII refractaria, consiguiendo en nuestra serie remisión clínica sostenida a medio y largo plazo, sin necesidad de nuevos tratamientos. Se necesitan más estudios para confirmar la eficacia y seguridad de esta nueva estrategia terapéutica.

DESAFÍOS TERAPÉUTICOS EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CON FRACASO INTES-TINAL. Andrés Moreno AM, Sánchez-Galán A, Serradilla Rodríguez J, González-Sacristán R, Alcolea Sánchez A, Serrano P, Ramos E, Hernández-Oliveros F. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung (EH) se caracteriza por la ausencia de células ganglionares en el intestino en una extensión variable. Aquellos casos que afectan a todo el colon y > 50 cm de íleon (< 3%) así como aquellos con resecciones intestinales masivas por complicaciones posteriores merecen especial atención, por el fracaso intestinal (FI) que desarrollan. Nuestro objetivo fue revisar este subgrupo de pacientes.

Metodología. Revisamos retrospectivamente aquellos pacientes con EH referidos a nuestro centro con FI entre 2000-2023. Excluimos los tratados con EH colónica con < 50 cm de afectación ileal no dependientes de nutrición parenteral (NP) más de 3 meses. Revisamos características demográficas, clínicas, genéticas, tratamientos y resultados.

Resultados. Fueron un total de 28 pacientes (16 niños/12 niñas), con una afectación del intestino delgado en 24 casos (desde > 50 cm hasta la totalidad del yeyuno e íleon, incluido el estómago en 1). En 4 pacientes la EH fue rectosigmoidea (4) o cólica (1) pero complicaciones posteriores (vólvulo, enterocolitis, fistula enterocutánea...) provocaron la situación de FI. Seis presentaban antecedentes familiares. La mutación del protooncogén RET se confirmó en 6 (dos requirieron tiroidectomías profilácticas). Otros síndromes asociados fueron el Ondine, Waardenburg, Mowatt-Wilson y tricohepatoentérico. Diecisiete presentaban hepatopatía (6 moderada-severa); 12 tenían accesos venosos trombosados. Todos los pacientes fueron inicialmente ostomizados. Algunas de las técnicas quirúrgicas específicas para EH extensa fueron la de Ziegler, y Lester Martín. La tendencia en los casos más recientes fue reseca el intestino agangliónico (6 casos). Recientemente, 5 comenzaron tratamiento con Teduglutida con éxito. Tras una mediana de seguimiento de 100 meses (0-19 años), 6 permanecen con NP domiciliaria (NPD), 9 consiguieron autonomía digestiva y 3 una adaptación parcial, 2 más operados recientemente están en fase de adaptación, y 7 pacientes fueron trasplantados. Hasta la fecha, en 3 pacientes se ha realizado un descenso colo o ileoanal (2 trasplantados), con muy buen resultado en dos, en una fue necesario rehacer ileostomía; 4 están pendientes de descenso en el futuro (todos con autonomía digestiva, 2 trasplantados). El resto de momento vive con estoma, salvo un paciente adaptado que estaba previamente descendido. La supervivencia global fue del 85%: dos pacientes fallecieron en lista y dos tras el trasplante por complicaciones ajenas a la EH (grave deterioro nutricional en uno y EICH en otro).

Conclusión. La EH asociada a FI es una condición infrecuente que requiere un tratamiento multidisciplinar e individualizado. En un 30% se indicó el trasplante, aunque la tercera parte no llegaron o no lo toleraron por un deterioro grave nutricional. Con los avances de las unidades de rehabilitación intestinal es posible mantenerlos con NPD, pero es necesaria una reevaluación constante.

INDICACIÓN DE TRASPLANTE HEPÁTICO O MULTIVISCERAL: CUANDO LA FRONTERA SE VUELVE DIFUSA. Serradilla J, Estefanía K, Velayos M, Sánchez Galán A, Andrés Moreno AM, Hierro L, Ramos Boluda E, Hernández Oliveros F. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción. Escoger el tipo de injerto más apropiado para un paciente durante la valoración pretrasplante no siempre resulta sencillo, especialmente cuando se presenten dificultades técnicas o de cualquier otra índole para la consecución de algún tipo específico de trasplante. Nuestro objetivo es dar a conocer una serie de casos complejos en los que debió valorarse pormenoriza e individualmente la realización de un trasplante hepático (TH) o multivisceral (TMV).

Material y métodos. Revisión retrospectiva de nuestra serie histórica de trasplante intestinal (TI) y TH pediátrico, identificando aquellos casos en los que se realizó una valoración de TH vs TMV. Se realizó un estudio descriptivo de los mismos para evaluar su evolución en función del injerto elegido.

Resultados. Se revisaron 952 trasplantes [123 TI (realizados entre 1999-2022) y 829 TH (llevados a cabo entre 1986-2022)]. Se identificaron 6 pacientes (2 M/4 F) en los que se debió realizar una valoración de TH vs TMV individualizada. La mediana de edad y peso fue de 11 años (2-18) y 22 kg (11-50). En 5 se optó por un TMV y en 1 por un TH, siendo la mediana de seguimiento de los casos de 26 meses (4-95). En uno de los casos la indicación fue un hepatoblastoma multifocal postext IV con presencia de una trombosis tumoral en el árbol portal, la cual se extendía más allá de la unión esplénico-mesentérica; el paciente se sometió a un TMV por imposibilidad técnica para la realización de un TH aislado, teniendo una evolución excelente. 2 casos fueron trasplantados tras sufrir una lesión severa del tronco celíaco y sus ramas en intervenciones para extirpación de grandes tumores quísticos retroperitoneales; ambos recibieron un TMV tras el cual sufrieron sendos procesos linfoproliferativos que provocaron el fallecimiento de uno de ellos. 3 casos requirieron retrasplante por patología biliar recurrente o rechazo hepático crónico de un TMV previo; uno se sometió a un TH aislado y murió meses después conservando un injerto funcionando en todo momento, mientras que los otros recibieron un TMV y no presentaron eventos clínicos de interés.

Conclusiones. La elección del tipo de injerto debe ser valorada individualmente por equipos de referencia, que deberán considerar en detalle la posible presencia de dificultades clínicas y técnicas. El TMV puede suponer una opción viable en caso de dificultad para la realización de un TH. Sin embargo, el TH es factible tras un TMV previo y podría estar indicado en casos seleccionados.

ESTUDIO PROSPECTIVO DE LA INFECCIÓN POR *CLOSTRIDIROIDES DIFFICILE* EN PACIENTES SOMETIDOS A TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS Y SU RELACIÓN CON ESTADO NUTRICIONAL Y ADHERENCIA A DIETA MEDITERRÁNEA. Di Campli Zaghlul MA¹, Martín Fernández C¹, Palomino Pérez L¹, García Hernández P¹, Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Vázquez Gómez JA², Puente Ubierna N¹, Muñoz Codoceo RA¹. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital San Pedro.

Objetivos. Los pacientes con enfermedades oncohematológicas tienen múltiples factores que condicionan un mayor riesgo de infección por *Clostridioides difficile* (CD) con respecto a pacientes sanos. El objetivo es evaluar el estado nutricional y la adherencia a la dieta mediterránea en los pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) y valorar la posible relación con el riesgo de padecer infección por CD.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, descriptivo y prospectivo de pacientes sometidos a TPH en hospital pediátrico de tercer nivel entre septiembre de 2021 y diciembre de 2022. Se realiza valoración antropométrica con peso, talla e índice de masa corporal (IMC), cuestionario KIDMED para valorar la adherencia a la dieta mediterránea (≤ 3 baja, 4-7 media y ≥ 8 óptima) y análisis de heces con despistaje infeccioso en tres momentos del TPH: previo al mismo, en el momento de la recuperación hematológica y a los 100 días. El análisis estadístico se realizó utilizando SPSS.

Resultados. Se incluyeron 39 pacientes (53,8% varones) de $8,8 \pm 4,8$ años. El 64,1% presentaron patología oncológica (más frecuente leucemia linfocítica aguda en 30,2%, seguido de leucemia mieloide aguda en 20,5% y de linfoma en 10,4%) y 35,9% presentaron patología no oncológica (más frecuente inmunodeficiencias en 57,1%, seguido de aplasia medular en 21,4%). Previo al TPH, 74,4% presentaban normopeso con un IMC > -1 desviación estándar (DE), 25,6% IMC entre -1 y -2 DE y ninguno presentó IMC < -2 DE. Según cuestionario KIDMED; el 8,1% presentó baja adherencia a dieta mediterránea, el 45,9% media y el 45,9% óptima. Previo al TPH 17,1% presentó positividad para la toxina de CD, en el momento de recuperación hematológica 11,1% y a los 100 días 17,4%. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la presencia de CD en la evaluación a los 100 días del TPH con respecto a cuestionario KIDMED, siendo del 100% de pacientes con KIDMED < 3 puntos, 0% de pacientes con KIDMED entre 4-7 y 8,3% de pacientes con KIDMED ≥ 8 ($p < 0,01$). No se encontraron estas diferencias estadísticamente significativas previo al TPH ni en el momento de la recuperación hematológica. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el estado nutricional previo al TPH y el riesgo de infección por CD.

Conclusiones. En este estudio, la mayoría de los pacientes previo al TPH presentaban adecuado estado nutricional y la mayoría presentaron aceptable adherencia a dieta mediterránea. Los pacientes con baja adherencia a dieta mediterránea presentaron mayor riesgo de infección por CD a los 100 días del TPH. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el estado nutricional previo al TPH y el riesgo de infección por CD.

ANÁLISIS DIETÉTICO EN NIÑOS ESPAÑOLES CON PARÁLISIS CEREBRAL. Díaz Martín JJ¹, García Romero R², Navas López V³, Peña Segura J², Cancho Candela R⁴, Herrador López M³. ¹Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Hospital Miguel Servet. Zaragoza. ³Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ⁴Hospital Río Hortega. Valladolid.

Objetivo. Describir la ingesta dietética y las posibles deficiencias de micronutrientes en la alimentación de los niños con parálisis cerebral (PC) en España.

Métodos. Estudio epidemiológico, observacional, transversal y multicéntrico. Criterios de inclusión: Pacientes con diagnóstico establecido de PC de 4 a 14 años de edad controlados en los servicios de neuropediatría y/o gastroenterología y nutrición pediátrica desde diciembre de 2019 hasta agosto de 2020. Los pacientes se clasificaron de acuerdo con el sistema de clasificación de la función motora gruesa (GMFCS I-V). Las familias de cada paciente cumplimentaron un registro dietético de tres días, de los cuales uno debería ser de fin de semana. La ingesta de nutrientes se calculó introduciendo los datos del registro en el Organizador Dietético Metabólico (ODIMET, disponible en <https://www.odimet.es/public/Inicio>). Se usaron los valores de referencia de la Autoridad Europea de Seguridad Alimentaria Food Safety (EFSA) para calcular la adecuación de la ingesta de nutrientes.

Resultados. Se incluyeron en el estudio 68 pacientes (37 niños) de 9 Hospitales universitarios públicos de España, con una edad media de 9 años. Según su GMFCS la muestra incluyó: 8 GMFCS I, 11 GMFCS II, 5 GMFCS III, 16 GMFCS IV y 28 pacientes GMFCS V. En cuanto a la ingesta de macronutrientes, se observó una distribución similar en los diferentes grupos. Sin embargo el grupo GMFCS-V mostró ingestas proteicas más bajas ($p=0.03$) y mayores ingestas en carbohidratos ($p=0,015$). La ingesta de fibra en niños con GMFCS-I fue de 4,9 g/día mientras que en GMFCS-V fue de 6,1 ($p=0,9095$). Solo los niños en estadio II alcanzaron el 100% de DRI para energía. Sorprendentemente, la peor adecuación general de la ingesta de nutrientes se observó en los pacientes GMFCS III. Estos niños no alcanzaban la ingesta adecuada de energía, ni de vitaminas A, D, E, B12, hierro ni calcio.

Conclusiones. Los niños con PC tienen un aporte nutricional deficiente. La insuficiente ingesta dietética observada en GMFCS III podría estar relacionada con mayores dificultades de alimentación en comparación con los estadios I-II, además de una menor tasa de derivación a unidades de nutrición en comparación con los niños en estadios IV y V. El asesoramiento dietético y el apoyo nutricional deben iniciarse en la PC en el momento del diagnóstico para evitar deficiencias nutricionales y asegurar un correcto crecimiento.

ESTUDIO OBSERVACIONAL Y MULTICÉNTRICO DEL ESTADO NUTRICIONAL DE NIÑOS ESPAÑOLES CON PARÁLISIS CEREBRAL. García Romero R¹, Díaz Martín JJ², Navas López V³, Peña Segura JL⁴, Cancho Candela R⁵, Rodríguez Martínez A⁶, Galicia Poblet G⁷, Arriola Pereda G⁸, De los Santos M⁹, Alonso Curco X¹⁰, Tolín Hernani M¹¹, Barredo Valderrama E¹², Bodas Pinedo A¹³, Tutau Gómez C¹⁴.
¹Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ²Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Oviedo. ³Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Regional de Málaga. Málaga. ⁴Neuropediatría. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. ⁵Neuropediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid. ⁶Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. ⁷Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario de Guadalajara. ⁸Neuropediatría. Hospital Universitario de Guadalajara. ⁹Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ¹⁰Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ¹¹Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. ¹²Neuropediatría. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. ¹³Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ¹⁴Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo.

Objetivos y estudio. Describir las características clínicas y nutricionales de los niños con parálisis cerebral (PC) en España.

Métodos. Estudio epidemiológico, observacional, transversal, multicéntrico. Criterios de inclusión: Pacientes con diagnóstico establecido de PC de 4 a 14 años de edad controlados en los servicios de neuropediatría y/o gastroenterología y nutrición pediátricas desde diciembre de 2019 hasta agosto de 2020. Se obtuvieron datos antropométricos, analíticos y clínicos al momento de la inclusión en el estudio. Se utilizó una puntuación $z < -2$ para el IMC como marcador de desnutrición. La desnutrición severa se definió por un índice de peso/talla (IW) de Waterlow $< 70\%$. Los pacientes se clasificaron de acuerdo con el sistema de clasificación de la función motora gruesa (GMFCS etapas I-V). Los datos de laboratorio se recogieron de manera retrospectiva de analíticas realizadas en los meses previos. La insuficiencia y la deficiencia de vitamina D se definieron para niveles en sangre < 30 y 20 ng/mL respectivamente.

Resultados. Se incluyeron en el estudio 112 pacientes (58 niños) de 10 hospitales universitarios públicos de España, con una edad media de 9,2 años. En cuanto a GMFCS, la muestra incluyó: 10 pacientes en estadio I (9%), 16 en estadio II (14%), 7 en estadio III (6%), 27 en estadio IV (24%) y 52 en estadio V (46%). La desnutrición estuvo presente en el 19,6% de los niños según su IMC. El estado nutricional se vio significativamente afectado en los niños con valores más altos de GMFCS, observándose desnutrición severa (WI $< 70\%$) solo en niños con GMFCS IV y V (9,1 y 17,4 % respectivamente). Solo 26 (23,2%) pacientes recibieron soporte nutricional a través de una sonda de gastrostomía: 2 pacientes con GMFCS II, 2 pacientes con GMFCS IV y 22 pacientes con GMFCS V. El estado ferropénico estaba presente en 20/52 pacientes. No se observaron diferencias en los niveles de vitamina D entre los grupos de GMFCS. En los niños GMFCS V, los niveles de vitamina D fueron mayores en aquellos con gastrostomía (35,1 vs 23,4 ng/mL $p=0,048$). Se observó deficiencia e insuficiencia de vitamina D en 13/46 (29%) y 29/46 (63%) pacientes respectivamente. En los niños GMFCS V, el 78,6 % de los que no tenían gastrostomía tenían insuficiencia de vitamina D en comparación con el 37,5 % de los que tenían gastrostomía ($p > 0,05$; prueba exacta de Fisher).

Conclusiones. La desnutrición y las deficiencias de micronutrientes fueron características frecuentemente observadas en niños con PC en cualquier etapa de la GMFCS. La nutrición enteral mediante gastrostomía está insuficientemente indicada en este grupo de pacientes de alto riesgo nutricional.

NUEVAS TERAPIAS EN LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO 1: CAMBIOS EN LA INTERVENCIÓN NUTRICIONAL. Cuevas Moreno A¹, Cabello Ruiz V¹, Freixas Bermejo M¹, Álvarez Beltrán M¹, Costa Comellas L², Álvarez Molinero M², Redecillas Ferreiro S¹, Segarra Cantón Ó¹. ¹Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Pediátrico. Servicio de Pediatría. Vall d'Hebron Barcelona Hospital Campus. ²Unidad de Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Vall d'Hebron Barcelona Hospital Campus.

Objetivos. La atrofia muscular espinal (AME) tipo 1 es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones del gen Survival Motor Neuron 1 (SMN1), provocando degeneración precoz de las motoneuronas de la médula espinal y debilidad progresiva. Recientemente se han desarrollado terapias dirigidas, cambiando el infausto pronóstico previo y exigiéndonos una actualización en la intervención nutricional. Nuestro objetivo es describir la evolución del soporte nutricional en un centro de referencia para esta patología.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo que incluyó los pacientes con AME tipo 1 diagnosticados o tratados en nuestro centro entre 2008 y 2022. Se recogió sexo, edad al diagnóstico, intervención nutricional realizada (dispositivos de nutrición enteral a corto y largo plazo), necesidad y tipo de soporte respiratorio, complicaciones y evolución. Los pacientes fueron clasificados en tres grupos según el tratamiento recibido: grupo A (tratamiento de soporte), grupo B (Nusinersen intratecal, oligonucleótido de administración intratecal que aumenta la inclusión del exón 7 en el gen SMN2 y la producción de SMN funcionante) y grupo C (terapia génica con inoculación del gen SMN1 mediante un vector viral adenoasociado).

Resultados. En los últimos 14 años, 15 pacientes (8 varones) fueron referidos a nuestro centro con una mediana de edad al diagnóstico de 2 meses (prenatal - 10 meses), realizándose valoración nutricional de todos ellos al diagnóstico. En el grupo A (5 pacientes) precisaron sonda nasogástrica 4 pacientes y 1 paciente falleció antes de realizar intervención nutricional. Ninguno fue portador de dispositivo enteral a largo plazo. Dos pacientes requirieron soporte respiratorio. La mortalidad fue del 100%, con una mediana de edad al fallecimiento de 5 meses. En el grupo B (7 pacientes) precisaron dispositivo enteral a largo plazo 5 pacientes, todos tras colocación inicial de sonda nasogástrica o nasoduodenal. Seis pacientes requirieron soporte respiratorio. Se produjo un fallecimiento con 11 meses de vida por sepsis de origen abdominal en contexto de vólvulo intestinal. El resto de pacientes se encuentran en tratamiento activo con Nusinersen, con una mediana de edad de 6,5 años. En el grupo C (3 pacientes) solo una paciente ha requerido sonda nasogástrica por un trastorno aversivo oral. Todos ellos son portadores de soporte respiratorio y evolucionan favorablemente, con una mediana de edad de 1,5 años.

Conclusiones. El cambio en el pronóstico vital de la AME tipo 1 supuso un aumento en la indicación de dispositivos de nutrición enteral a largo plazo. Sin embargo, con la aparición de la terapia génica precoz, estos pacientes parecen haber mejorado su pronóstico nutricional sin necesidad de nutrición enteral con dispositivo a largo plazo. Estos datos iniciales hacen que debamos individualizar la intervención nutricional, haciendo imprescindible la inclusión de un especialista en nutrición pediátrica en los equipos multidisciplinares a cargo de estos niños.

CARACTERIZACIÓN DE LA MICROBIOTA INTESTINAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE INTESTINO CORTO. Redecillas Ferreiro SE¹, Cabello Ruiz V¹, Cuevas Moreno A¹, Freixas Bermejo M¹, Álvarez Beltrán M¹, Manichanh C², Yáñez Araya F², Segarra Cantón Ó¹. ¹Hospital Universitari Vall d'Hebrón. Barcelona. ²Laboratorio de Microbioma del Institut de Recerca Vall d'Hebrón. Barcelona.

Objetivos y estudio. Los cambios en la microbiota intestinal de pacientes con síndrome de intestino corto (SIC) pueden afectar significativamente su evolución y pronóstico. Alteraciones en la microbiota producen complicaciones graves como sobrecrecimiento bacteriano e inflamación de la mucosa intestinal que conducen a una dependencia prolongada de la nutrición parenteral (NP). El objetivo de este estudio es la caracterización de la microbiota intestinal en pacientes con SIC en términos de composición y diversidad, según sus características de manejo y tratamiento, así como la descripción de posibles diferencias en comparación a controles sanos.

Métodos. Estudio observacional y transversal. Fueron incluidos en el estudio pacientes con SIC y hermanos sanos como controles. Se recogieron muestras de heces para el estudio de la microbiota utilizando tecnología de secuenciación basada en la secuenciación del gen del ARN ribosomal 16S. El procesado y análisis de las secuencias de ARNr 16S se realizó utilizando el pipeline del programa QIIME (version 2020.2.0).

Resultados. Se incluyeron 20 pacientes con SBS y 9 controles. Al menos 1 muestra de heces fue recogida de cada niño y en 6 de ellos con SIC se analizaron de 2 a 4 muestras fecales. En total, se analizaron 40 muestras de heces. Los pacientes pediátricos con SIC tienen una microbiota diferente de los niños sanos. Los niños con SIC tienen una menor diversidad y riqueza en la microbiota que los controles sanos. Los niños con SIC tienen significativamente más Proteobacterias, que se consideran proinflamatorias, y menos Firmicutes, que son uno de los filos más abundantes en los controles sanos. Numerosos factores en su manejo contribuyen a esta disbiosis, especialmente la dependencia de la NP.

Conclusiones. Los pacientes pediátricos con SIC tienen una microbiota diferente a la de los niños sanos, presentando una importante disbiosis intestinal, debido a múltiples factores. Alteraciones en el la microbiota puede desencadenar complicaciones en estos pacientes, como el sobrecrecimiento bacteriano e inflamación sostenida de la mucosa, que puede requerir una necesidad prolongada de nutrición parenteral con los riesgos que ello conlleva.

DESCRIPCIÓN Y ANÁLISIS DEL ESTADO NUTRICIONAL MEDIANTE BIOIMPEDANCIOMETRÍA EN UNA COHORTE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA.

Merino Sánchez-Cañete A¹, López Cárdenas CM¹, Merino Sanz N¹, Gascón Galindo C¹, Tabares González A¹, Garriga García M¹, Blitz Castro E¹, Morales Tirado A¹, Vicente Santamaría S¹, Torcuato Rubio E², Ortiz Pérez P², Tutau Gómez C³, Suárez González M⁴, Gutiérrez Martínez JR⁴, González Jiménez D⁴, Peña Quintana L⁵, Reyes Domínguez A⁵, García Romero R⁵, Fernández Lorenzo AE⁷, Moreno Álvarez A⁷, Solar Boga A⁷, Romero Rey H⁷, Salcedo Lobato E⁸, De los Santos Mercedes MM⁹, García Volpe C⁹, Murray Hurtado M¹⁰, Castro Millán A¹⁰, Del Brio Castillo R¹⁰, Álvarez Beltrán M¹¹, Masip Simó E¹²; Grupo de trabajo de FQ y páncreas de la SEGHP. ¹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ³Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Vizcaya. ⁴Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Central de Asturias. Oviedo. ⁵Unidad de Fibrosis Quística. Complejo Hospitalario Insular Materno-infantil. Las Palmas. ⁶Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁷Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de A Coruña. A Coruña. ⁸Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital San Joan de Déu. Barcelona. ¹⁰Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife. ¹¹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ¹²Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Objetivo. Describir el estado nutricional en una cohorte de pacientes pediátricos con FQ y composición corporal por bioimpedanciometría y valorar su asociación con la función pulmonar.

Material y métodos. Estudio transversal, descriptivo y multicéntrico. Recogidos datos clínicos-demográficos, antropométricos (Z score para peso, talla e IMC [según OMS 2006 y Carrascosa 2010 para menores y mayores de 6 años respectivamente]; composición corporal mediante bioimpedanciometría (BIA) [Masa Grasa (MG), Masa libre de grasa (MLG), masa celular (MC), agua corporal total (ACT) y ángulo de fase (AF)] y de función pulmonar [FEV1]. Correlación entre variables cuantitativas normales mediante R de Pearson. Los datos fueron recogidos mediante la aplicación RedCAP. Análisis estadístico con SPSS v27.0.

Resultados. Se obtuvieron resultados de 53 pacientes (52,8% mujeres), media de edad 12,4 (8,4-16,4). El 88,7% diagnosticados por cribado neonatal. La mitad (50,9%) presentaban la mutación F508del en homocigosis. La media Z Score de Peso fue -0,53 (DE-1,38, 0,32) e IMC -0,46 (DE-1,29,0,37). Respecto a la composición corporal la media de MG 20,6% (DE 15,4, 25,8) y MLG 79,33% (DE 74,12, 84,54), con una MC 15,3 kg (DE 8,9, 21,7). El ACT fue 60,8% (DE 55,6, 65,9). La media del AF resultante fue 7,51 (DE 5,1, 9,9). Se analizó asociación entre la capacidad pulmonar (FEV1), infección por Pseudomonas y composición corporal, obteniendo una correlación positiva y estadísticamente significativa (correlación de Pearson, $p < 0.05$) entre FEV1 y MLG. En relación con el tratamiento con moduladores CFTR, el 47,2% no recibían en el momento del estudio. De los que sí se encontraban en tratamiento, el 32,1% se encontraba con Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor.

Conclusión. A pesar de encontrar un Z score de IMC levemente por debajo de valores conocidos para grupos demográficamente similares, nuestra cohorte presenta mayor porcentaje de masa libre de grasa y menor de masa grasa, además de un ángulo de fase adecuado. Así mismo, se ha encontrado una correlación positiva y significativa entre la capacidad pulmonar de nuestra población y la masa libre de grasa, como se describe en la literatura reciente. Sin embargo, no parece haber asociación con el IMC ni con la infección por Pseudomonas. No obstante, una limitación del estudio radica en el uso de diferentes modelos de BIA y la ausencia de valores de referencia únicos.

BIOIMPEDANCIOMETRÍA ELÉCTRICA VECTORIAL EN UNA COHORTE DE RECIÉN NACIDOS DE PESO AL NACIMIENTO INFERIOR A 1.000 G. Núñez-Ramos R¹, Escuder Vieco D², García Lara NR², Rico Cruz C², De Diego Poncela C², Germán Díaz M³, Peña Sainz-Pardo E³, Pallás Alonso CR².

¹Unidad de Lactantes y Pediatría General. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Servicio de Neonatología y Banco Regional de Leche Materna Aladina-MGU. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ³Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos. La nutrición de los recién nacidos de extremado bajo peso al nacimiento constituye uno de sus cuidados fundamentales, con impacto en su progresión ponderoestatural, su desarrollo neurológico y su salud global. Las tasas de desnutrición entre estos pacientes son elevadas pero poco se conoce sobre su composición corporal. Nuestro objetivo es describir los parámetros bioeléctricos mediante bioimpedanciometría eléctrica vectorial (BIVA) en este perfil de pacientes y compararlos con los reportados en recién nacidos a término.

Metodología. Estudio descriptivo observacional prospectivo que incluyó a recién nacidos de peso al nacimiento inferior a 1000 g entre julio de 2021 y diciembre de 2022. Se recogieron la edad gestacional, el sexo, el antecedente de restricción del crecimiento intrauterino (RCIU) y la antropometría al nacimiento y en el momento de la valoración. Se empleó BIVA (BIA 101 BIVA PRO AKERN srl, Florence) para realizar un análisis semicuantitativo de la composición corporal. Los componentes del vector impedancia -resistencia (R) y reactancia (Xc)- fueron normalizados por la altura (H) de los sujetos incluidos. En cada uno se realizó una medida por triplicado entre la semana 37 y 42 de edad corregida (EC), tomándose como resultado la media (\pm desviación estándar) tras comprobar su distribución normal. Para realizar las comparaciones se empleó la prueba t de Student. Se solicitó consentimiento informado a los participantes y la aprobación del Comité de Ética del Hospital.

Resultados. Durante el período de estudio se incluyeron 40 pacientes (16 hombres, 24 mujeres) con una edad gestacional media de 26 + 6 semanas (\pm 1,92) y un peso medio al nacimiento de 725,9 g (\pm 165,75). El 47,5% presentaron antecedente de RCIU, un 27,5% fueron pequeños para la edad gestacional (PEG) y un 77,5% cumplieron criterios de restricción postnatal del crecimiento (RPC). Al alta, la EC media fue de 40 + 2 semanas (\pm 3,13) y el peso medio 2671,5 g (\pm 674,9). Se obtuvieron los valores medios del vector de impedancia para toda la muestra: R/H 876,43 ohm/m (\pm 171,76) y Xc/H 77,26 ohm/m (\pm 15,62). El valor medio del ángulo de fase (Pha) fue de 4,97 (\pm 0,98). Con el tamaño muestral actual no se encontraron diferencias estadísticamente significativas para estos valores entre los pacientes con RCIU y RCP.

Conclusión. La BIVA en el recién nacido de muy bajo peso al nacimiento es técnicamente posible y sus valores son consistentes con lo descrito en recién nacidos a término. El aumento del tamaño muestral permitirá distinguir si existen diferencias en los datos bioeléctricos al alta según el antecedente de restricción de crecimiento intra y extrauterino. El estudio de composición corporal en esta etapa crítica del desarrollo puede ayudar a conocer las características del crecimiento recuperador y personalizar la intervención nutricional en esta población.

ALTERACIONES BIOQUÍMICAS EN SANGRE Y ORINA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIETA CETOGÉNICA. ¿ESTÁ EN NUESTRA MANO LA PREVENCIÓN DE COMPLICACIONES? Gavilán Santos L, De la Calle Navarro E, Mercado Oscariz P, Arrondo Esnaola A, Pérez Sukia L, Beloki Arruabarrena M, Morencos Pinedo C, Ubetagoyena Arrieta M. *Hospital Universitario Donostia. Donostia, Gipuzkoa.*

Objetivos. La dieta cetogénica (DC) puede condicionar complicaciones renales como nefrolitiasis. El objetivo de este trabajo fue describir las alteraciones analíticas en sangre y orina de nuestros pacientes en DC, para optimizar las posibles medidas de prevención aplicables desde nuestra consulta de Nutrición Infantil.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo y transversal. Se recogieron datos clínicos, antropométricos, dietéticos y analíticos de nuestros pacientes pediátricos en DC. Los datos analíticos se compararon con los de un grupo de 42 niños sanos con dieta libre, empleando con Excel la prueba t de Student.

Resultados. Se incluyeron 8 pacientes en tratamiento con DC: 5 por epilepsia refractaria (4 de causa genética) y 3 como tratamiento de su enfermedad de base (Pelizaeus-Merzbacher y déficit GLUT1). Edad media $8,12 \pm 5,11$ años. Según Z-score de IMC el 87,5% estaban en normopeso. En ninguno la ingesta estimada de calcio excedía sus RDI. Ningún paciente había presentado litiasis. En los pacientes con DC destacaba un anion Gap significativamente mayor ($15,23 \pm 2,74$ vs $10,53 \pm 2,68$, $p < 0,006$), con excreción de base ($-2,70 \pm 2,69$ vs $0,41 \pm 1,96$ mm/L, $p < 0,01$) y bicarbonatemia ($22,60 \pm 2,79$ vs $22,60 \pm 2,79$ mm/L, $p < 0,03$) significativamente menores, aunque en rango normal. La calciuria ($0,44 \pm 0,44$ vs $0,11 \pm 0,05$, $p < 0,03$) y el cociente urinario calcio/citrato ($2,24 \pm 1,69$ vs $0,22 \pm 0,27$, $p < 0,009$) eran significativamente mayores en los pacientes con DC, elevando el riesgo de litiasis cálcica. Tres de ellos recibían tratamiento con citrato a dosis estándar, aumentando su citraturia respecto a los no tratados ($1,13 \pm 0,19$ vs $0,22 \pm 0,09$), aunque sin ser esto estadísticamente significativo. No hubo diferencias entre la uricosuria ($0,55 \pm 0,23$ vs $0,58 \pm 0,16$) y el pH urinario ($6,55 \pm 1,12$ vs $6,60 \pm 0,65$), ingredientes para la cristalización del urato. Tampoco hubo diferencias en volumen porcentual de filtrado glomerular (V%FR), estimador de diuresis/ingesta hídrica, aunque era bajo en ambos grupos.

Conclusiones. A pesar del elevado riesgo litógeno que les confieren estos resultados, ninguno de nuestros pacientes en DC presentó litiasis. Por ello, es fundamental incidir desde nuestra consulta en recomendaciones dietéticas que contribuyan a inhibir la cristalización urinaria (aumentar ingesta hídrica, dieta pobre en sal con adecuado aporte de potasio, sin exceso de calcio, baja en oxalatos y alta en citratos). Así mismo, este trabajo nos ha hecho plantearnos la necesidad del uso preventivo de citrato potásico en todos nuestros pacientes, como ya describen algunos autores. Sin embargo, nuestro estudio está limitado por el pequeño tamaño muestral, por lo que sería interesante ampliar el mismo y realizar seguimiento para extrapolar conclusiones y limitar posibles sesgos.

TRASTORNOS DE CONDUCTA ALIMENTARIA EN PEDIATRÍA. EVALUACIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA.

Gállego González B¹, Escartín Madurga L², Nagore González C¹, Lanuza Arcos R¹, Galindo Lalana E¹, Del Rincón de la Villa J¹, Cuadrón Andrés L¹, Bueno Lozano M³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ²Sección de Gastroenterología Pediátrica, Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ³Sección de Endocrinología Pediátrica, Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivo. Analizar la situación epidemiológica y clínica actual de los pacientes con trastornos de conducta alimentaria (TCA) que han ingresado entre 2018-2022 en un hospital de tercer nivel de referencia para Psiquiatría Infanto-Juvenil y evaluar el posible impacto de la pandemia de COVID-19.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 18 años con diagnóstico de TCA que han precisado primer ingreso por motivos médicos y/o nutricionales entre 2018-2022 en nuestro centro. Se incluyen variables sociodemográficas, clínicas, antropométricas, analíticas y terapéuticas. Se analizan diferencias en los pacientes ingresados previa y posteriormente a la pandemia COVID19.

Resultados. Muestra: 122 pacientes en su mayoría mujeres (95,1%) y con diagnóstico de anorexia nerviosa (88,5%) con una edad media de 14,74 años. Ingresaron con una evolución de $9,34 \pm 5,7$ meses, principalmente por pérdida de peso/malnutrición (78,6%) con una disminución media de $12,25 \pm 6,17$ kg, seguido de bradicardia/hipotensión (17,2%) y alteraciones analíticas (2,5%). El 18% presentaron IMC < -2DE (media -1,4 DE). Todos los pacientes presentaron restricción alimentaria al ingreso, asociando conductas purgativas el 23% y atracones el 10,7%. El 13,1% tenían comorbilidad psiquiátrica. Las complicaciones más prevalentes fueron: Clínica digestiva (86,9%), hipovitaminosis D (69,67%), hipogonadismo hipogonadotropo (63%) (amenorrea secundaria: 61,5%, media 5,5 meses), hipotiroidismo subclínico (42,2%), alteraciones cardiológicas (ecocardiográficas: 16,5%, bradicardia: 21,2%). El 5% presentaron baja densidad mineral ósea. Precisaron soporte nutricional enteral el 63,1% (7,8% SNG). Además, se suplementó vitamina D en el 94,3%, tiamina en el 46,7%. Se realizó soporte hidroelectrolítico iv en el 8,2%. El 83,6% recibieron psicofármacos. La duración media de los ingresos fue de $44,13 \pm 20,52$ días. El número de pacientes ingresados mostró un aumento progresivo con pico máximo en 2022 (31,1%), con diferencias significativas tras pandemia (13,9 vs 31,6 ingresos/año). El IMC previo al ingreso no mostró diferencias. Post-COVID mostraron diferencias significativas: mayor tiempo de evolución del cuadro al ingreso, mayor % de pacientes con pérdida mayor al 20% del peso, pero con menor duración del ingreso (52,82 vs 41,7 días), a pesar de mayores complicaciones (amenorrea secundaria, baja densidad mineral ósea) y mayor necesidad de soporte nutricional (enteral y electrolítico), produciéndose 2 casos de síndrome de realimentación y 4 de hipofosforemia.

Conclusiones. Se ha producido un aumento significativo de los ingresos por TCA en los últimos años, especialmente por pérdida de peso. La evolución más prolongada del cuadro, la afectación nutricional y la mayor tasa de complicaciones conlleva ingresos más complejos, sin embargo, la presión asistencial probablemente ha contribuido a que los tiempos de ingreso sean menores, intentando altas más precoces para continuar con un manejo ambulatorio tras la estabilización inicial.

INFLUENCIA DE LA ANTROPOMETRÍA Y LA DIETA MEDITERRÁNEA EN EL TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS. Martín Fernández C¹, Di Campli Zaghul M¹, Palomino Pérez L¹, Velasco Rodríguez-Belvis M¹, García Hernández P¹, Vázquez Gómez JA², Cañedo Villarroya E¹, Muñoz Codoceo RA¹. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital San Pedro.

Objetivos. En los últimos años ha aumentado la relevancia del estado nutricional y la calidad de la dieta de pacientes sometidos a tratamientos agresivos, sobretodo en el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) en pacientes oncológicos. Nuestro objetivo es valorar el estado antropométrico y la adherencia a la dieta mediterránea de los pacientes sometidos a TPH, así como su influencia en el pronóstico y las posibles complicaciones (enfermedad de injerto contra huésped, fallecimiento o fallo de injerto).

Material y métodos. Estudio unicéntrico, prospectivo y descriptivo de pacientes sometidos a TPH en un hospital pediátrico de tercer nivel entre Septiembre 2021 y Diciembre 2022. Previo al TPH son valorados antropométricamente (peso, talla e IMC) y se determina su adherencia a la dieta mediterránea mediante el cuestionario KIDMED, el cual considera una dieta de muy baja calidad si obtiene ≤ 3 puntos, necesidad de mejorar el ajuste al modelo mediterráneo si tiene entre 4-7 puntos o seguimiento óptimo de la dieta si alcanza ≥ 8 puntos.

Resultados. Incluimos 39 pacientes con una edad media al reclutamiento de $8,8 \pm 4,8$ años, siendo el 46,2% mujeres y el 53,8% varones. Respecto a su enfermedad, el 64,1% padecían procesos oncológicos, siendo el 30,2% leucemias linfoblásticas agudas, 20,5% leucemias mieloblásticas agudas, 2,6% leucemias mieloides crónicas y 10,4% linfomas. El 35,9% restante no sufren procesos oncológicos, destacando aplasias medulares (21,4%) e inmunodeficiencias (57.1%). Previo al TPH, el 74,4% presentaban un IMC ≥ -1 DE, el 25,6% un IMC entre -1 y -2 DE y ninguno tenía un IMC $< -2,0$ DE. Siguiendo el cuestionario KIDMED, el 45,9% siguen la dieta mediterránea óptimamente frente al 45,9% cuyo patrón alimentario precisa de mejor ajuste al modelo mediterráneo y un 8,1% con dieta de muy baja calidad. Se realizaron 20 trasplantes haploidénticos, todos de donante emparentado, 17 alogénicos (7 emparentados y 10 no emparentados) y 2 de cordón umbilical. El seguimiento medio fue de 239 ± 133 días, durante el cual 5 pacientes fallecieron, 8 presentaron EICH digestivo y 2 un fallo de injerto. No se detecta asociación estadísticamente significativa entre estado nutricional (DE IMC) y pronóstico, como tampoco entre pronóstico y adherencia a la dieta mediterránea.

Conclusiones. Aunque el 54% de los pacientes no siguen óptimamente la dieta mediterránea no hemos encontrado casos de desnutrición previa al TPH. No se ha objetivado asociación entre la antropometría previa al TPH y el pronóstico del mismo, como tampoco una asociación entre pronóstico y adherencia a la dieta mediterránea. Dado el pequeño tamaño muestral y los numerosos factores concomitantes que presentan estos pacientes por la complejidad de su patología, probablemente se requieran más estudios en profundidad para encontrar significación estadística.

COMUNICACIONES ORALES SIMULTÁNEAS

HEPATOLOGÍA

HEPATITIS COMO HALLAZGO CASUAL: ALARMA SANITARIA. Morell García M, Roig Abraham N, Fuertes Blas S, Melgar Díaz S, Vidal Palacios C. *Hospital Universitario Son Llàtzer. Palma.*

Objetivo. Describir la epidemiología, clínica, pruebas, tratamiento y evolución de las hepatitis tras la alarma sanitaria.

Material y métodos. Estudio descriptivo, unicéntrico y retrospectivo de la Hepatitis aguda grave (transaminasas > 500U/L) no A-E en pacientes pediátricos (0-14 años) entre mayo y noviembre de 2022.

Resultados. Obtuvimos 6 casos con predominio femenino (5/6) y una edad media de 4,3 años. En 3/6 casos presentaban ingesta medicamentosa reciente pautada (no hepatotóxica). En ninguno de los casos destacan antecedentes familiares, viajes, exposiciones ambientales o alimentarias significativas. En todos los casos existía sintomatología infecciosa reciente, predominando la infección respiratoria (4/6) y la fiebre (2/6). La exploración física fue normal salvo la clínica respiratoria y hepatomegalia de 1 cm (2/6). La ictericia se presentó en 1 caso, siendo este el motivo de la analítica, en el resto de casos la hepatitis fue un hallazgo tras estudios por otros motivos (fiebre, cojera, analítica programada por otra causa). En todos los casos se realizó analítica con una media de GOT 1074 U/L, GPT 1248 U/L, GGT 216 U/L, bilirrubina 2.5 mg/dL y proteína C reactiva 3,9 mg/dL. Se realizaron serologías para virus hepatotropos, negativos para hepatitis A-E en todos los casos, siendo IgM positivo virus ebstein bar (VEB) en 2/6, dudosos en 1/6 e IgM positivo para virus herpes simple en 1 caso. Se realizaron estudios moleculares con PCR en sangre (2/6 VEB), PCR heces (2/6 rotavirus y E coli enteropatógeno, 1/6 adenovirus 40/41 y 1/6 norovirus) y PCR exudado nasofaríngeo (2/6 VEB y 2/6 enterovirus). Los cultivos fueron negativos en todos los casos. Se realizó ecografía en 5/6 casos (1/5 colelitiasis y 1/5 hepato-esplenomegalia). Se realizó RM en un caso siendo normal. En todos los casos se extrajo estudio de autoinmunidad con hallazgo de positividad para Anti-fibra lisa (2/6), ANCA (1/6), ANA (1/6) y anti-transglutaminasa (1/6). Se indicó tratamiento en 1 caso con valganciclovir como tratamiento del VEB. En todos los casos se indicó ingreso, con una estancia media de 6.6 día. La evolución ha sido favorable en todos los casos con mínima hipertransaminasemia mantenida en 3/6 casos.

Conclusiones:

- Durante la alarma sanitaria se han declarado 61 casos de hepatitis en España, suponiendo nuestro centro el 10% de los casos (incidencia 0.05%).
- La epidemiología fue similar a la descrita, salvo un mayor predominio femenino.
- A pesar de la retirada de la alarma sanitari debemos continuar realizando anamnesis dirigidas y estudios microbiológicos para el diagnóstico etiológico de las hepatitis en edad pediátrica.

TRASPLANTE HEPÁTICO, IMPORTANCIA DEL DONANTE MÁS ALLÁ DEL INJERTO. Sastre Domínguez MA¹, Lendínez Jurado A², Manzanares Santos S¹, Gilbert Pérez JJ¹, Rodríguez Salas M¹, Jiménez Gómez J¹, González de Caldas Marchal R¹, Almeda Luna C¹. ¹Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. ²Hospital Materno Infantil de Málaga. Málaga.

Objetivos. Describir la prevalencia y la relación entre las características del donante en relación con la evolución del postrasplante hepático en población pediátrica.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo con recogida de datos retrospectiva. Se incluyeron los pacientes en edad pediátrica que fueron trasplantados por diversos motivos desde enero de 2008 hasta diciembre de 2021 en Hospital de tercer nivel referencia en Trasplante Hepático Infantil. Se recogieron variables relacionadas con las características del donante, tanto si este ha sido vivo relacionado como si ha sido postmortem, describiendo complicaciones posteriores en relación con hepatopatía causante del trasplante junto a estado clínico del paciente previo al mismo, complicaciones inmediatas y tardías del injerto presentadas, retrasplante y éxitus de los pacientes receptores.

Resultados. Se incluyeron en la muestra un registro de 125 trasplantes hepáticos en 117 pacientes, de los cuales 17 (13,6 %) de ellos recibieron hígado de donante vivo relacionado. Dentro de esta submuestra de pacientes, solo 5 presentaron complicaciones de la vía biliar (2 de ellos) y vasculares (3 de ellos). La causa más frecuente originaria del trasplante fue la atresia de vía biliar extrahepática (47,86 %) y 45 del total de pacientes (38,46 %) presentaban un PELD score mayor a 10 en el momento de recibir el injerto. 6 pacientes (5,13 %) requirieron retrasplante y 9 (7,69 %) del total acabaron falleciendo, siendo la totalidad de ellos receptores de injerto procedente de donante cadáver.

Conclusiones. Los pacientes que recibieron injerto de donante vivo relacionado estuvieron menor tiempo de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en el postoperatorio inmediato. Las características del donante, ya sea este vivo relacionado o cadáver con una asistolia prolongada influyen en la evolución del injerto en el paciente receptor, teniendo en cuenta la condición clínica previa inmediata que presenta el paciente que recibe el órgano por su hepatopatía de base.

ANÁLISIS PRELIMINAR DE LA RESPUESTA T-ESPECÍFICA FRENTE AL VIRUS EPSTEIN-BARR POR CITOMETRÍA DE FLUJO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASPLANTE HEPÁTICO.

Cuesta Martín de la Cámara R¹, Lledín Barbancho MD², Torices Pajares A³, Muñoz Bartolo G², Miguel Berenguel L¹, Franca Remacha E², López Granados E¹, Sánchez Zapardiel E¹. ¹Unidad de Inmunología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ²Unidad de Hepatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Fundación para la Investigación Biomédica. Madrid.

Objetivos. La infección/reactivación del virus Epstein-Barr (VEB) es una complicación post-trasplante frecuente. El análisis de la respuesta T-específica frente a VEB permitiría adecuar la inmunosupresión en pacientes trasplantados infectados. El objetivo del trabajo es definir la respuesta T-específica frente al VEB en receptores pediátricos de un injerto hepático.

Material y métodos. Nuestra cohorte incluye 15 receptores hepáticos pediátricos (11 seropositivos, 4 seronegativos) (7/8 hombres/mujeres, mediana 5 años) y 12 controles seropositivos (7/5 hombres/mujeres, mediana 51 años) de nuestro centro. Se incubaron células mononucleares de sangre periférica con péptidos de VEB (PepTivator® EBV) durante 6 horas para marcaje de citoquinas intracelulares (ICS) y 48 horas para marcadores inducidos por activación (AIMS). Mediante citometría (Beckman Coulter) se analizó la respuesta monofuncional/polifuncional ICS en linfocitos TCD3+ (CD4+/CD8+) (CD107a-APC, IL-2-FITC, IFN γ -PB, TNF α -PE) y AIMS en TCD4+ (CD25-PC7, CD134-PE). Los resultados se expresaron como fold increase respecto al sin estímulo (FI > 1.00 ICS, FI > 3.00 AIMS).

Resultados. Todos los controles y pacientes mostraron respuesta positiva por ICS. El estudio de AIMS fue positivo en el 83% de controles y negativo en el 100% de pacientes. La respuesta TCD3+ mediante ICS fue significativamente mayor en pacientes (FI 100,50 vs. 22,17, p=0,018), incluso analizando TCD4+ (FI 27,57 vs. 11,91, p=0,014) y TCD8+ (FI 139,10 vs. 41,29, p=0,030) individualmente. Los perfiles polifuncionales CD4+CD107a+IFN γ -IL2-TNF α + (FI 1,40 vs. 0,72, p=0,0457) y CD8+CD107a+IFN γ -IL2-TNF α + (FI 12,04 vs. 1,46, p=0,007) estaban significativamente aumentados en pacientes. Respecto a los AIMS, la respuesta TCD4+ fue significativamente menor en pacientes (FI 0,87 vs. 4,28, p<0,0001).

Conclusiones. Los receptores hepáticos pediátricos presentan una respuesta T-específica frente a VEB mediante ICS significativamente mayor que los controles, al contrario que mediante AIMS. Esto puede deberse a diferencias cinéticas de expresión de biomarcadores en subpoblaciones TCD4+. Este estudio sigue aumentando el tamaño muestral para analizar los pacientes en función de su seropositividad y/o infección activa por VEB.

ANÁLISIS DE LAS SOBREINGESTAS VOLUNTARIAS DE PARACETAMOL EN POBLACIÓN INFANTIL ATENDIDAS EN EL PERÍODO 2018-2022. Muyo Hernández P, Monfort Ibáñez R, Jiménez Lozano I, González Peris S, Rodrigo García R, Padrós Fornieles C, Quintero Bernabeu J, Mercadal Hally M. *Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.*

Objetivos. El objetivo de nuestro estudio es analizar los episodios de intoxicación intencional por paracetamol en adolescentes y revisar la gravedad de la afectación hepática, el tratamiento recibido con N-acetilcisteína (NAC) y comparar la incidencia antes y después del confinamiento por la pandemia COVID-19.

Material y métodos. Estudio retrospectivo observacional a partir de la revisión de historias clínicas de pacientes de entre 11 y 18 años que acudieron a urgencias de nuestro centro por sobreingesta por paracetamol con intención autolítica entre enero de 2018 y diciembre de 2021. Para el tratamiento de la intoxicación aguda por paracetamol se siguió el protocolo de nuestro centro (administración de NAC según normograma de Rumack-Matthew). Se consideró afectación hepática con hipertransaminasemia grave niveles > 10 veces los valores de normalidad de transaminasas y fallo hepático agudo con INR > 2 sin encefalopatía.

Resultados. Analizamos los datos de 30 pacientes, mediana de edad en el momento de la intoxicación de 14 años (13-15,75), el 83% (25/30) de sexo femenino. 36,7% (11/30) con historia previa de intentos autolíticos. El 60% (18/30) refería antecedentes psiquiátricos, 44,4% (8/18) en tratamiento farmacológico. Se observó un aumento de incidencia en el período post-confinamiento [9,85 casos/año (14/30) vs 7,2 (16/30)]. La mediana de tiempo entre ingesta de paracetamol y llegada a Urgencias fue de 9 h (5,4-13,75). La mediana de dosis ingerida total fue de 15,5g (7,4-30,3) equivalente a 280 mg/kg (148,1-461,5), siendo mayor en época post-confinamiento [dosis total 22 g (12,5-34,75); 319 mg/kg (188,33-461,54); p-valor 0,036]. De los 22 pacientes que iniciaron NAC, un 32,8% (7/22) recibió el protocolo 2-bag, 50% (11/22) el de 3-bag y un 18,2% (4/22) usó otras pautas. La mediana de horas hasta el inicio de NAC tras la ingesta de paracetamol fue de 11h (8,6-12,3). Un 47% (14/30) presentaron hipertransaminasemia, siendo más frecuente post-confinamiento (71%; 10/14). Un 35,7% (5/14) lo hicieron como hipertransaminasemia grave, siendo de nuevo más frecuente después del confinamiento (80%, 4/5). El tiempo hasta llegar al pico de ALT y AST fue de 24 h (5-48) y 16 h (5-36) respectivamente. Tres pacientes (10%, 3/30) presentaron criterios de fallo hepático agudo requiriendo ingreso en cuidados intensivos. Todos los pacientes presentaron recuperación completa posterior.

Conclusiones. En nuestra población de estudio destaca la afectación hepática en casi la mitad de pacientes con intoxicación voluntaria por paracetamol, aunque en ningún caso requirió trasplante hepático. También destaca un aumento de incidencia de las mismas en el período post-confinamiento.

EXPERIENCIA EN EL USO DE FIBRATOS PARA EL PRURITO REFRACTARIO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. Padrós Fornieles C¹, Juampérez Goñi J¹, Mercadal Hally M¹, Larrarte King M¹, Clemente Bautista S², Mayola Mari S³, Torner Simó N¹, Quintero Bernabeu J¹. ¹Hepatologia i Trasplantament Hepàtic, Hospital Universitari Vall d'Hebrón. Barcelona. ²Servei de Farmàcia. Hospital Universitari Vall d'Hebrón. Barcelona. ³EAPT Horta/El Carmel/Sant Rafael. Barcelona.

Objetivo. Actualmente no existe un consenso sobre el manejo del prurito crónico en pacientes pediátricos afectados de hepatopatías colestásicas. La tolerancia y eficacia de estos tratamientos es variable y existe poca experiencia en pediatría. Los fibratos han demostrado propiedades antipruriginosas y antiolestásicas con un perfil de seguridad favorable en pacientes adultos con colangiopatías fibrosantes. Pese a que existen datos sobre su uso como hipolipemiantes, no hay experiencia sobre la eficacia de los fibratos como tratamiento antipruriginoso en pediatría. El objetivo de este estudio fue valorar los resultados de la aplicación del protocolo de uso de fenofibrato en prurito colestásico refractario en pacientes pediátricos con hepatopatías colestásicas.

Material y métodos. Se recogieron los datos de pacientes en tratamiento con fibratos. La dosis inicial se estableció a la ½ de la dosis hipolipemiante. Los datos demográficos, clínicos, de laboratorio, puntuación 5D y escala VAS de prurito se registraron antes, 1 semana, 1,3 y 12 meses después de la introducción del fibrato, así como la mejoría en el descanso nocturno. Se consideró respuesta completa si la escala 5D y VAS disminuía > 50% respecto el basal y respuesta parcial si disminuía entre un 25 y un 50%. El grado de fibrosis se estimó previo al inicio de tratamiento mediante elastografía y datos histológicos en pacientes a los que se les había realizado una biopsia hepática por otras indicaciones.

Resultados. Se incluyeron 17 pacientes (72,2% niños) con una media de edad de $6,55 \pm 4,8$ años y una media de PELD de $0,93 \pm 10,07$. 5 pacientes presentaban prurito por afectación biliar tras trasplante hepático. Las hepatopatías colestásicas más frecuentes fueron: la colestasis intrahepática familiar tipo II (3) y el síndrome de Alagille (3). El tratamiento más utilizado previamente fue: ácido ursodeoxicólico (UDCA) (35,7%) y la combinación UDCA-colestiramina (35,7%). A la semana de tratamiento 5 pacientes refirieron mejoría en el sueño. En 9 y 8 pacientes se recogieron datos de la escala 5-D y VAS, respectivamente. En la escala 5-D, un 55,5% presentó buena respuesta (60% completa) y en la escala VAS un 50% (75% completa). El efecto adverso más frecuente fue hipertransaminasemia (29,4%) que resolvió al disminuir la dosis de fibrato. No existió una correlación estadísticamente significativa pero sí clínicamente relevante entre el grado de fibrosis al inicio de tratamiento y la respuesta parcial o no mejoría clínica. La duración mediana del tratamiento fue de 7,6 meses [6-49]. En el seguimiento 2 pacientes precisaron un trasplante hepático por prurito incoercible con una mediana de tiempo al trasplante de 8,5 meses [3-14].

Discusión. El tratamiento con fibratos en nuestra muestra de pacientes ha demostrado mejorar la clínica y presentar un buen perfil de seguridad. El uso de fibratos podría plantearse como alternativa al manejo de hepatopatías colestásicas con prurito crónico refractario.

CONVERSIÓN A TACROLIMUS DE LIBERACIÓN PROLONGADA EN RECEPTORES DE TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO. Torner Simó N¹, Raya Muñoz J¹, Vidal Alabré A², Juampérez Goñi J¹, Mercadal Hally M¹, Padrós Fornieles C¹, Lloberas N², Quintero Bernabeu J¹. ¹Hospital Vall Hebrón, Barcelona. ²Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Estudio y objetivo. El objetivo del estudio fue comparar los perfiles farmacocinéticos (PK) de las formulaciones de liberación inmediata (Tac-IR) y liberación prolongada (Tac-LCP) de tacrolimus en receptores pediátricos estables de trasplante de hígado.

Métodos. El estudio se realizó en receptores pediátricos de trasplante hepático con más de un año de seguimiento postrasplante. Los pacientes elegibles estaban en tratamiento con Tac-IR (Prograf o Modigraf; Astellas Pharma), presentaban pruebas de función hepática normales y mostraban Tac C₀ objetivo en condiciones de estado estacionario (C₀= 2-6 ng/mL). El día antes de la conversión a Tac-LCP, se realizó un análisis de niveles de tacrolimus a las 0,5, 1, 2, 4 y 6 horas después de la administración de Tac analizándose mediante cromatografía líquida de ultra alta resolución y espectrometría de masas precisa en tándem. Al día siguiente, los pacientes cambiaron a Tac-LCP (Envarsus; Chiesi Farmaceutici) en una proporción de dosis diaria total de 1:0,7. Siete días después de la conversión, se realizó un segundo muestreo PK. El índice de fluctuación pico-mínimo se calculó utilizando la siguiente fórmula ($PTF = 100 \times [(C_{max} - C_0) / (AUC_{0-24 h} / 24 h)]$).

Resultados. Seis pacientes se inscribieron en el estudio. Se analizaron ochenta y cuatro concentraciones de Tac para el estudio PK (36 para Tac-IR y 48 para Tac-LCP). Pese a que encontró una T_{max} significativamente prolongada y una exposición más alta durante 24 horas ajustada para la dosis diaria total (AUC_{0-24h/D}) para Tac-LCP, no se observaron diferencias en la C_{max}. Por el contrario, las concentraciones predosis fueron similares en ambas formulaciones, presentando una buena correlación entre C_{min} y C_{max} ajustada por dosis diaria total (C_{min/D}, C_{max/D}) vs AUC/D en el análisis LCP PK. Se observó una mayor fluctuación después de Tac-IR en comparación con Tac-LCP sin significación estadística. Los parámetros PK se muestran en la Imagen 1.

Conclusiones. La conversión de Tac-IR a Tac-LCP podría presentar características pediátricas específicas. La conversión 1:0,7 proporciona AUC/D y C_{max} significativamente mayores en Tac-LCP que en Tac-IR, lo que sugiere que la tasa de conversión podría ser menor en la población pediátrica.

INFLUENCIA DE LA SARCOPENIA EN EL CRECIMIENTO DEL POST-TRASPLANTE HEPÁTICO.

Lledín Barbancho MD¹, De la Vega Bueno A¹, Camarena Grande MC¹, Alós Díez M¹, Quiles Blanco MJ¹, Parrón Pajares M², Morais López A³, Hierro Llanillo ML¹. ¹Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ERN TransplantChild y RARE-LIVER. ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid. ³Servicio de Nutrición Infantil. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

Objetivos y estudio. El objetivo de nuestro trabajo es estudiar el impacto que produce la sarcopenia en el *catch-up* de la talla tras la realización de un trasplante hepático (TH) en una cohorte de niños con atresia biliar.

Métodos. Se estudia una cohorte histórica de 28 pacientes que recibieron un TH antes de los 15 meses de edad. A todos los pacientes se les realizó un TC abdominal como estudio previo al TH y se midió la masa muscular mediante el índice muscular del psoas (IMP), calculado como la suma del área del músculo psoas derecho e izquierdo a nivel L4-L5 dividido entre la talla al cuadrado (mm²/m²). Se analizaron diversas variables antropométricas y bioquímicas tras el TH y durante su seguimiento (6^o mes, 1^{er} año y después anualmente). El Z-score de la talla se calculó utilizando las tablas de la OMS de 2006-2007. El *catch-up* se definió como cualquier mejora en la puntuación del Z-score de la talla. Los pacientes se dividieron en tres grupos según los terciles del IMP. Se utilizó el paquete SPSS 17.0 para el análisis estadístico con una p significativa <0,05.

Resultados. En los primeros 6 meses post-TH nuestros pacientes presentan un estancamiento de la talla con un incremento del Z-score de -0.25; en los siguientes 18 meses se produce un *catch-up* rápido (ΔZ -talla +0.57) y posteriormente continua un aumento continuo más moderado (ΔZ -talla +0,13/año). Ocho pacientes tienen un seguimiento de 6 años alcanzando un valor Z final de $-0,64 \pm 0,97$. El IMP mostró una correlación negativa con el *catch-up* desde el TH hasta los 2 años ($r = -0,491$; $P = 0,008$) y también desde el nadir del 6^o mes post-TH hasta los 2 años ($r = -0,482$; $P = 0,009$). El incremento del *catch-up* de la talla fue significativo entre los 6 meses y los 2 años posteriores al TH en el grupo del primer y segundo tercil de IMP ($F = 4,486$; $P = 0,022$; en el análisis de subgrupos: primer vs tercer tercil, $P = 0,012$; segundo vs tercer tercil, $P = 0,034$). La dosis acumulada de esteroides no influyó en los resultados ($r = -0,277$; $P = 0,161$). En el análisis de regresión lineal multivariante tomando el *catch-up* de talla como variable dependiente y como independientes el IMP, la dosis acumulada de esteroides, la albúmina sérica basal y el Z-score de peso, solamente se mantuvo el IMP como variable significativa ($R^2 = 0,211$, $F = 6,681$, $P = 0,016$). Ninguna de las medidas nutricionales basales (IMC, circunferencia media del brazo, pliegue cutáneo del tríceps y ángulo de fase) se asoció con el *catch-up* de la talla ($p > 0,05$ para todas).

Conclusiones. En los niños con atresia biliar, la disminución de la masa muscular previo al TH medida mediante el índice muscular del psoas se asoció con un mayor *catch-up* de talla en el seguimiento post-TH.

EVALUACIÓN DE LA UTILIDAD DE LA ELASTOGRAFÍA DE TRANSICIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON OBESIDAD Y/O ENFERMEDAD POR HÍGADO GRASO NO ALCOHÓLICO PARA DETECCIÓN DE FIBROSIS HEPÁTICA. López Sánchez M, Rubio Gómez I, Molina Maldonado C, Hernández Sierra B. *Hospital Universitario de Poniente. El Ejido, Almería.*

Objetivo. La población pediátrica presenta cifras de prevalencia de obesidad y de enfermedad de hígado graso no alcohólico (NAFLD) cada vez mayores, por lo que es esperable que el desarrollo de la fibrosis hepática también comience a verse de forma más frecuente en edades más precoces. Debemos plantear si es necesario la realización de un método diagnóstico no invasivo de fibrosis hepática en toda aquella población pediátrica en seguimiento por obesidad o NAFLD.

Así pues nuestro objetivo fue valorar la presencia de fibrosis hepática por técnica no invasiva en pacientes pediátricos en seguimiento por obesidad y/o enfermedad por hígado graso no alcohólico.

Material y método. estudio transversal descriptivo donde se realiza elastografía de transición mediante FibroScan de echosense con tecnología LSM a una muestra de pacientes pediátricos con obesidad y/o enfermedad por hígado graso no alcohólico, mediante sondas M o XL de 3,5 MHz. La técnica fue realizada por un hepatólogo experto llevando a cabo una evaluación de 10 mediciones consecutivas desde la línea frontal axilar derecha hasta la línea media axilar 7-8 intercostal. Se tomó como resultado final el valor de la mediana y se analizó la precisión de las mediciones mediante IQR e IQR/Med. Criterios de inclusión: pacientes menores de 15 años, con IMC > p95 y/o con diagnóstico de enfermedad por hígado graso no alcohólico.

Resultados. Se realiza elastografía a una muestra de 18 pacientes de los cuales el 61% son varones. La edad media es de 12,49 años. Todos presentan IMC > p95 y de ellos un 28% ecografía abdominal con signos de esteatosis hepática. Todos ellos tienen realizado control analítico con perfil hepático presentando elevación de ALT 7 pacientes (71,4% varones). Para la realización de la elastografía se utilizó la sonda M en 4 pacientes y en el resto sonda de tamaño XL. En todos ellos las mediciones presentan una baja variabilidad con IQR medido menor del 30%. El 16,7 % de los pacientes presentan puntos de corte > 7 KPa. Un paciente presentó un punto de corte de 9,9 KPa. El resto presentaban valores de KPa por debajo de 5. De los pacientes con valores en elastografía de transición > 7 KPa tan solo uno de ellos presenta elevación de las cifras de ALT.

Conclusiones. La elastografía de transición es una prueba no invasiva que nos ayuda en el diagnóstico de la fibrosis hepática. La fibrosis hepática puede estar presente ya en edades precoces por lo que disponer de un método no invasivo en el seguimiento de los pacientes con NAFLD puede ser de gran utilidad, sobre todo en el ámbito pediátrico. Contar con valores de referencia en pediatría de estas técnicas sería lo deseable.

INHIBIDORES DEL TRANSPORTADOR DE ÁCIDOS BILIARES ILEALES, UN NUEVO FUTURO EN EL TRATAMIENTO DE ENFERMEDADES COLESTÁSICAS. Salinas Uhalte A¹, García Romero R¹, Ros Arnal I¹, Castejón Ponce E¹, Casajús Pelegay P¹, Domingo Belanche A¹, Hierro Llanillo L², Medina Benítez E³. ¹Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ²Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. Los nuevos fármacos inhibidores del transportador de ácidos biliares ileales (Odevixibat, Maralixibat) suponen una nueva herramienta en el tratamiento sintomático de las enfermedades colestásicas como la Colestasis Intrahepática familiar (CIPF) o el Síndrome de Alagille. Su mecanismo de acción está basado en el bloqueo de la circulación enterohepática, disminuyendo los niveles de ácidos biliares plasmáticos y el prurito.

Resumen de los casos. Varón de 14 años, primer hijo de padres consanguíneos de etnia gitana diagnosticado de CIPF-1 a los 6 meses de edad. Trasplante hepático a los 5 años, desde entonces normalización de parámetros de colestasis y de función hepática pero empeoramiento del hábito deposicional, asociando malabsorción, desnutrición, episodios de deshidratación y fallo de crecimiento; precisando nutrición parenteral domiciliaria desde los 6 años. Importante limitación de las actividades diarias; escaso descanso por frecuentes deposiciones nocturnas y absentismo escolar debido a los múltiples ingresos. Inicia Odevixibat hace 2 meses como uso compasivo (Noviembre 2022) con mejoría del hábito deposicional, pasando de consistencia en la escala de Bristol 6-7 a 2-3, con disminución del número de deposiciones (10-12 a 1-2 al día) y sin presentar deposiciones nocturnas. Presenta mejoría ponderal progresiva y de la calidad de vida que permite la retirada de la nutrición parenteral a los 40 días de inicio de Odevixibat. Varón de 7 años diagnosticado en época neonatal de síndrome de Alagille (mutación de novo JAG 1), con patrón de colestasis e intenso prurito generalizado que le impide el descanso nocturno. Recibe tratamiento con ácido ursodexosólico, fenobarbital y diferentes antihistamínicos, con escasa respuesta del prurito e interfiriendo con las actividades diarias. A los 6 años y 8 meses inicia Odevixibat (Octubre 2022), con desaparición del prurito, pudiendo retirar el tratamiento con antihistamínicos y reducir la dosis de fenobarbital de forma progresiva, mejorando la calidad de vida del niño y de su familia. En ninguno de los casos se asoció efectos adversos a la medicación.

Comentarios. Estamos ante una nueva etapa en el tratamiento de estas enfermedades, ya que en ocasiones el tratamiento sintomático convencional no es suficiente. Como efecto secundario pueden producir diarrea, sin embargo, se ha visto que en pacientes con CIPF1 post-trasplantados el uso de Odevixibat mejora la diarrea colerética y la absorción de nutrientes, optimizando el estado nutricional. En el paciente expuesto permitió la retirada de la nutrición parenteral con todos los beneficios consiguientes. En ambos casos, el inicio de Odevixibat ha supuesto un antes y un después en el curso de la enfermedad dada la mejoría clínica y de la calidad de vida tanto de los pacientes como de sus familias.

SÍNDROME DE POLIPOSIS JUVENIL. Loren Martín J¹, Soria López M¹, Sánchez Rodríguez I², Fernández Fernández L¹, Román India C², Martín González J³. ¹HM Hospitales Montepríncipe. Madrid. ²HM Hospitales Puerta del Sur. Madrid. ³HM Hospitales Sanchinarro. Madrid.

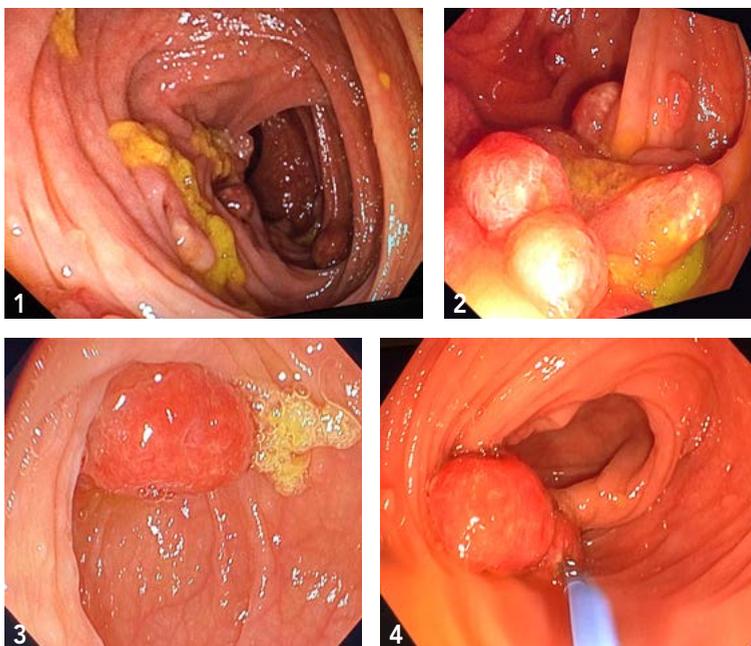
Se presenta el caso de una adolescente mujer de 13 años remitida desde otro centro para estudio de anemia ferropénica severa asintomática. Durante un episodio de vómitos se hizo una analítica sanguínea con hemoglobina de 6,7g/dl. La paciente nunca ha referido dolor abdominal, diarrea ni vómitos. Hace una vida normal y entrena a gimnasia rítmica 16 horas semanales sin presentar disnea, cansancio, palpitaciones ni dolor torácico. No refiere pérdida de peso, aunque siempre ha estado en percentiles ponderoestaturales en p3. No menarquia. No refiere sangrados a ningún otro nivel. Hace una dieta variada sin abusar de lácteos. La exploración física es anodina, destacando únicamente palidez cutáneo-mucosa.

Se realiza estudio analítico presentando una anemia ferropénica severa (Hb 6,7g/dl, ferritina 2; hierro 18) con reactantes de fase aguda negativos. La calprotectina fecal está elevada. Se realiza ecografía abdominal apreciándose una afectación segmentaria panmural de un segmento largo de yeyuno distal o íleon proximal compatible con yeyuileitis difusa. Se decide completar el estudio con una enterorresonancia sin hallazgos reseñables. Se programa gastroscopia y colonoscopia bajo sedación para descartar enfermedad inflamatoria intestinal.

La gastroscopia muestra una mucosa normal sin alteraciones destacables en las biopsias.

En la colonoscopia se introduce el tubo en íleon sin lesiones objetivables. Entre ciego y colon ascendente se identifican múltiples pólipos planos y pediculados (más de 20) de tamaños comprendidos entre 5 y 40 mm ciego se aprecian múltiples pólipos pediculados. Se toman biopsias de varios de los pólipos (figura 1).

En colon transverso se identifican al menos otros 15-20 pólipos de similares características que se biopsian (figura 2). En ángulo esplénico, a 38-40 cm del margen anal, se identifican otros dos pólipos de más de 3 cm de diámetro, uno plano y otro pediculado (figuras 3 y 4).



(Continúa)

A partir del ángulo esplénico hacia distal, la cantidad de pólipos se reduce de forma significativa, pero se siguen identificando pólipos subcentimétricos en colon sigmoidees proximal, sigma distal, en la unión rectosigmoidea a 10-12 cm del margen anal y en recto a 8 cm del margen anal. El diagnóstico endoscópico es compatible con poliposis colónica siendo las muestras informadas como pólipos hamartomatosos de intestino grueso de tipo juvenil.

El síndrome de poliposis juvenil es una entidad infrecuente, con una prevalencia 1/100.000- 60.000. Los criterios diagnósticos incluyen: más de 5 pólipos en el colon, cualquier nº de pólipos con historia familiar o pólipos juveniles en otros tramos del tubo gastrointestinal. Existen dos formas: la de la infancia y la generalizada. Se debe realizar estudio genético de las mutaciones (genes SMAD4 y BMPR1A) y seguimiento cercano por existir riesgo de degeneración maligna.

TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DE UNA MEMBRANA DUODENAL MEDIANTE DILATACIÓN NEUMÁTICA. Martínez Bayo A¹, Bunce LF², Alvarado Cárcamo BA³, Martínez de Abreu AM³, Martínez Osorio JM³, Vila Miravet V³, Martín de Carpi FJ³. ¹Hospital Virgen de los Lirios. Alcoy, Alicante. ²Hospital Universitario Son Espases. Palma. ³Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Introducción. La membrana duodenal es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal congénita. Suele localizarse en la segunda porción duodenal produciendo una obstrucción endoluminal incompleta. La presentación y el inicio de la clínica van a depender del grado de estenosis. El cuadro típico son vómitos y distensión abdominal durante el período neonatal. En formas menos obstructivas la clínica suele ser más tardía e inespecífica pudiendo diagnosticarse incluso en la edad adulta. Con los avances producidos en la endoscopia terapéutica, el tratamiento endoscópico ha sustituido al quirúrgico en la mayoría de casos.

Resumen del caso. Varón de 12 meses que ingresa por vómitos hemáticos de 1 semana de evolución sin compromiso hemodinámico ni anemia. Como antecedente personal destaca cuadro de vómitos autolimitados a los 2 meses de vida con ecografía abdominal que descartó hipertrofia pilórica.

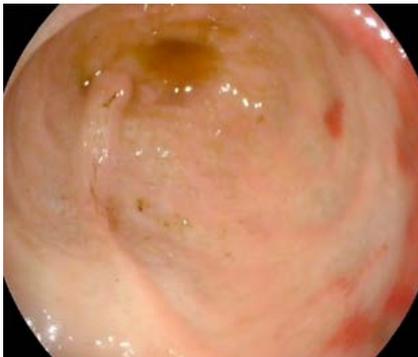
A su ingreso, se realiza gastroscopia que evidencia signos de gastritis y duodenitis bulbar severa, gran dilatación de bulbo duodenal terminando en un fondo de saco con hendidura lateral y pequeño orificio inferior a 5 mm que no permite el paso del gastroscopio pediátrico. Se completa estudio mediante ecografía abdominal, tránsito esofagogastroduodenal (TEGD) y resonancia magnética con hallazgos sugestivos de membrana duodenal. Se decide tratamiento mediante dilatación endoscópica con balón neumático realizándose un total de dos sesiones, una durante el ingreso y otra a los 3 meses, llegando hasta 15 mm de diámetro. No se produjeron complicaciones y se consiguió remisión completa de la sintomatología. Actualmente el paciente tiene 4 años y medio y se ha mantenido asintomático con adecuada curva ponderal, sin requerir nuevas intervenciones.



◀ **Figura 1**
Gastritis



Figura 2 ▶
Duodenitis y
gran dilatación
de bulbo



◀ **Figura 3**
Fondo de saco
(membrana)
con hendidura
y orificio
laterales



Figura 4 ▶
Prolapso de
la membrana
hacia el bulbo

(Continúa)



◀ **Figura 5**
Dilatación
neumática

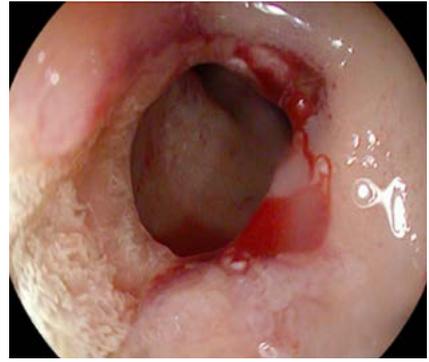


Figura 6 ▶
Orificio tras
dilatación

Comentarios. Tradicionalmente los casos de membrana duodenal congénita han sido tratados de forma quirúrgica al igual que la atresia y estenosis duodenal. En los últimos años ha emergido la terapia endoscópica como alternativa ofreciendo un enfoque menos invasivo y reduciendo significativamente el tiempo de recuperación y hospitalización. Existen varias técnicas que han demostrado buenos resultados como la dilatación neumática, la incisión con electrobisturí o la disección submucosa combinada con membranectomía con asa de polipectomía.

Concluimos, en base a este caso y otros publicados en la literatura, que el abordaje endoscópico mediante dilatación neumática es una técnica relativamente segura, siendo una alternativa eficaz al tratamiento quirúrgico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE PÓLIPO DUODENAL EN PACIENTE CON PLURIPATOLOGÍA INMUNOALÉRGICA. López-Seoane Puente FJ, Vecino López R, Casado Fariña I, Bodas Pinedo A. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. Los pólipos gastroduodenales son poco frecuentes en pediatría, la mayoría son asintomáticos, benignos y se detectan de forma incidental. Precisan de estudio histológico para el diagnóstico diferencial. Entre los pólipos benignos están los hiperplásicos, de glándula fúndica hiperplásicas (PGF) y los inflamatorios. Los hiperplásicos son secundarios a gastritis (atrófica autoinmune o por *H. pylori*), son nodulos sesiles de máximo 1 cm, de contorno generalmente liso e histologicamente presentan epitelio foveolar edematoso, distorsinado y dilatado. Los PGF son secundarios a tratamiento prolongado con inhibidores de la bomba de protones (IBPs), de localización en cuerpo/fundus gástrico, únicos/múltiples, sesiles, de 2-3mm y se resuelven tras la retirada del tratamiento. Los inflamatorios son tumores del mesenquima con típico depósito de fibroblastos perivascular e infiltrado eosinofílico. En la celiaquía la infiltración linfocitaria intraepitelial produce hiperplasia de foliculos linfoides que puede simular una poliposis. Los pólipos neoplásicos son raros en la infancia, pueden ser múltiples y estar relacionados con síndromes polipósicos genéticos.

Resumen del caso. Niña de 8 años con antecedentes de dermatitis atópica, asma, alergia a proteína de leche de vaca IgE mediada y celiaquía, en tratamiento con dieta sin gluten ni lácteos. En octubre 2020, coincidiendo con terapia de desensibilización a leche, comienza con disfga a sólidos. El estudio endoscópico confirma esofagitis eosinofílica (EEo) y gastritis con infección por *Helicobacter pylori* (HP), cultivo negativo. Se indica tratamiento erradicador con triple terapia con metronidazol 14 días con regular cumplimiento, manteniendo posteriormente lansoprazol para la EEo. Remiten los síntomas y en controles endoscópicos seriados mantiene EEo en remisión permitiendo reducir dosis de lansoprazol, pero no erradica el HP. En endoscopia de septiembre 2022 mantiene gastritis antral asintomática y aparece pólipo duodenal de 8mm, no ulcerado, sesil, alojado en el píloro, resto normal. Las biopsias muestran gastritis leve con HP (cultivo no crece) y pólipo inflamatorio duodenal con intenso infiltrado eosinofílico, con mucosa esofágica y duodenal normales. Se repite terapia erradicadora de HP con amoxicilina dosis alta y metronidazol, pero en control endoscópico de enero 2023 persiste la gastritis y el pólipo, realizándose polipectomía. Resultado histológico de pólipo inflamatorio y cultivo positivo a HP resistente a metronidazol. Se indica triple terapia con claritromicina, pendiente de siguiente control.

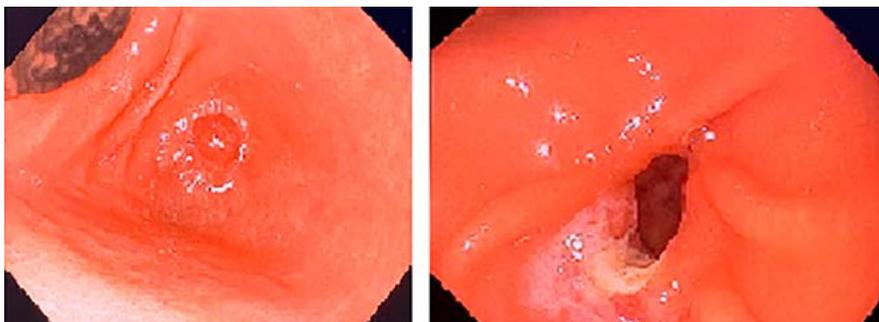


Octubre 2020. Diagnóstico inicial de esofagitis eosinofílica y gastritis crónica antral sin pólipo

(Continúa)



Septiembre 2022. Esófago normal, gastritis crónica antral y pólipo pilórico



Enero 2023. Gastritis crónica antral, pólipo pilórico y polipectomía

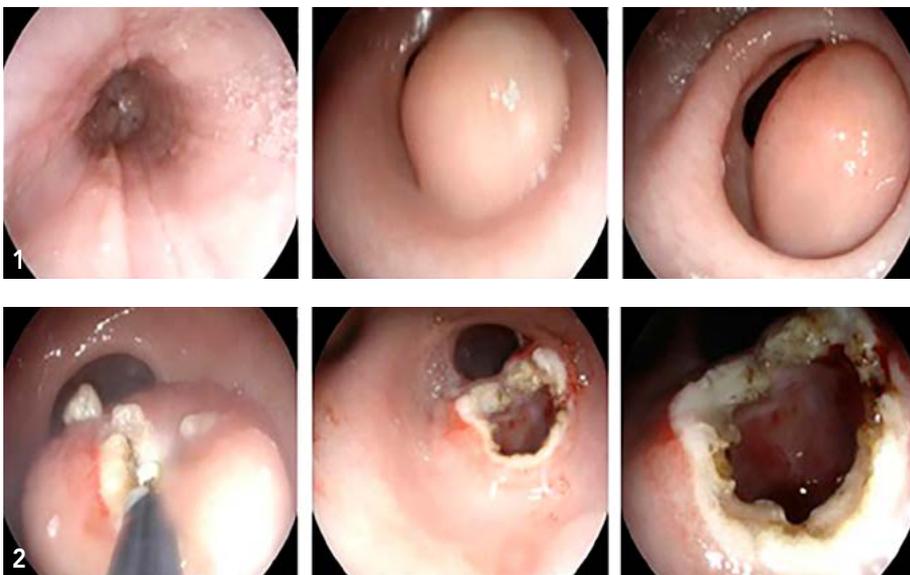
Conclusiones. Presentamos el caso de una niña con pluripatología inmunoalérgica y tratamiento prolongado por IBPs que presenta como hallazgo casual en un control endoscópico un polipo duodenal alojado en píloro asintomático. La histología es compatible con un polipo inflamatorio en el contexto de infección por HP de difícil erradicación. Aunque el pólipo presenta infiltrado eosinofílico intenso, el resto de la mucosa no lo presenta siendo efectiva la terapia IBP para mantener en remisión al esofagitis eosinofílica y con un buen control de la celiaquía.

QUISTE DE DUPLICACIÓN GÁSTRICA TRATADO ENDOSCÓPICAMENTE Y ASOCIADO A ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. Grau Mañanós I, Vila Miravet V, Tarrado Castellarnau X, Martín de Carpi FJ. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Introducción. Los quistes de duplicación gastrointestinal son anomalías congénitas raras producidas por una alteración en el desarrollo embrionario. La localización más frecuente es la ileal o esofágica siendo muy raros en estómago. Suelen diagnosticarse en el período prenatal o en los primeros años de vida, a menudo de forma incidental en un estudio radiológico. Cuando desarrollan clínica esta suele ser inespecífica en forma de dolor abdominal, vómitos o pérdida ponderal. Los quistes pueden asociarse a complicaciones como hemorragia digestiva, obstrucción o infección y de forma muy excepcional a transformación neoplásica. Por este motivo se recomienda su extirpación siendo generalmente quirúrgica. En los últimos años se propone la resección endoscópica como alternativa terapéutica en casos seleccionados.

Caso clínico. Escolar de 4 años remitido desde cirugía para valoración endoscópica de un quiste de duplicación gástrica diagnosticado en el periodo neonatal a raíz de vómitos iniciados a la semana de vida que posteriormente cedieron. La ecografía inicial muestra imagen anecoica submucosa (12x6 mm) en canal pilórico sugestiva de quiste congénito. En las ecografías de control se objetiva crecimiento del mismo (22x16 mm) por lo que se completa estudio con resonancia y tomografía donde objetivan lesión quística en la pared medial antropilórica, de aspecto homogéneo e hipodenso apoyando el diagnóstico de quiste de duplicación entérico. Se solicita tránsito donde se observan defectos en la repleción sin limitación del paso.

Ante crecimiento del quiste con reaparición de vómitos de forma intermitente, se decide realizar endoscopia diagnóstico-terapéutica. La gastroscopia muestra una protrusión redondeada en antro prepilórico (30 mm) cubierta de mucosa normal, blanda y con compresión parcial del píloro. Se realiza disección submucosa con electrobisturí exponiendo la cavidad quística. Se obtienen biopsias y se realiza resección parcial de las paredes con asa. Histológicamente informan de tejido con pared muscular recubierta de mucosa gástrica y focos sugestivos de metaplasia intestinal compatible con quiste entérico gástrico. De forma incidental se objetiva en tercio distal de esófago mucosa edematosa, microexudados blanquecinos y surcos longitudinales con confirmación histológica de esofagitis eosinofílica. El paciente presenta excelente evolución postintervención, se inicia tratamiento de inducción para la esofagitis eosinofílica con IBP quedando pendiente nueva revisión endoscópica.



(Continúa)

Comentarios. Ante el diagnóstico de quiste de duplicación, se recomienda su extirpación de forma electiva decidiendo el momento en función de la edad, tamaño y desarrollo de síntomas. En nuestro caso se optó por un tratamiento del que todavía hay pocos casos publicados en edad pediátrica, la resección endoscópica. El paciente tiene la curiosidad añadida del hallazgo incidental de una esofagitis eosinofílica que podría haber sido la responsable de los síntomas que motivaron la resección del quiste. El seguimiento clínico-endoscópico de su esofagitis eosinofílica nos ayudará a aclarar la implicación real de esta enfermedad en los síntomas del paciente.

Introducción. Los trastornos gastrointestinales eosinofílicos primarios (TGEP) se caracterizan por la presencia de infiltrado eosinofílico en distintos tramos del tracto gastrointestinal en ausencia de otras causas de eosinofilia tisular. La sintomatología suele ser inespecífica y depende del segmento afectado. Si bien existen guías y publicaciones sobre la esofagitis eosinofílica (Eeos), el manejo del resto de los TGEP no está tan estandarizado. A continuación, se presenta el caso de una adolescente con gastroenteropatía eosinofílica de difícil control.

Resumen del caso. Adolescente de 14 años que acude a nuestro centro tras cambio de domicilio.

Seguimiento previo en su país de origen (Venezuela) con diagnóstico a los 4 años de gastroenteropatía eosinofílica en el contexto de anemización grave (Hb 5 g/dL). Desde el diagnóstico inicial recibió ciclos de corticoides durante 1 mes (3 veces/año) así como administración de hierro intravenoso (4 veces/año) por tendencia a la anemización. Otros tratamientos recibidos fueron inmunoterapia sublingual y montelukast. Dieta de exclusión alimentaria de huevo, leche, maíz y trigo.

En nuestra consulta refiere episodios de dolor abdominal esporádico de localización periumbilical. No disfagia, vómitos ni sensación de ascenso de alimentos. No diarrea. No astenia. Apetito conservado, con mala adherencia a dieta de exclusión pautada previamente. Ganancia ponderoestatural adecuada.

En la exploración destaca palidez mucocutánea y edema palpebral bilateral sin otras alteraciones.

Se solicita analítica sanguínea con anemia ferropénica, eosinofilia periférica e hipoalbuminemia. Aumento de IgE sérica e IgE específica positiva a múltiples alimentos.

En la endoscopia se objetiva traquealización de mucosa esofágica con estrías en tercio medio y distal (figura 1). Antro gástrico con mucosa friable, pálida y de aspecto nodular con formaciones pseudopolioides confluentes hacia píloro (figura 2). En el estudio histológico, presenta > 30 eosinófilos/campo en tercio medio y proximal de esófago. En antro abundante infiltrado inflamatorio crónico en la lámina propia con linfocitos, células plasmáticas y >40 eosinófilos/campo con criptitis eosinofílica focal.



Figura 1. Esófago traquealizado



Figura 2. Pseudopólipos en antro gástrico

(Continúa)

Se realiza colonoscopia objetivándose formaciones pseudopolipoideas en íleon terminal (figura 3) con mucosa friable sin otros hallazgos. El estudio anatomopatológico demuestra microabsceso criptico de linfocitos y eosinófilos en íleon terminal contabilizándose > 50 eosinófilos por campo. Colon sin eosinofilia.

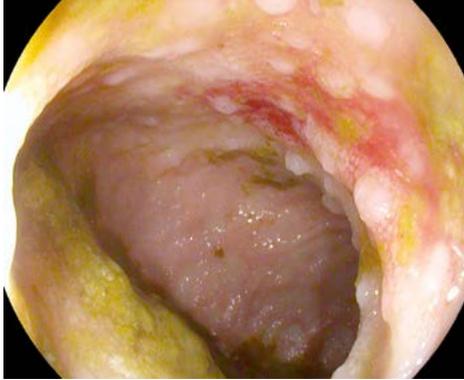


Figura 3. Pseudopólipos en íleon terminal

Se inicia tratamiento con budesonida oral. Precisa administración de hierro intravenoso repetidamente. Se intenta realizar dieta con fórmula elemental sin éxito. Durante el seguimiento se añade azatioprina al tratamiento.

Comentario. En la gastroenteropatía eosinofílica, las opciones terapéuticas existentes, quedan limitadas a experiencia de serie de casos. En nuestra paciente, se pautó tratamiento con budesonida oral y azatioprina para disminuir la necesidad de corticoterapia consiguiendo mejoría clínica sin alcanzar la remisión histológica. Se intentó además realizar dieta elemental o cumplimiento de dieta de eliminación sin éxito.

Sin embargo, dado el incremento de los TGEP, son necesarios más estudios que permitan implementar unas guías diagnósticas y terapéuticas.

UTILIDAD DE LA CÁPSULA ENDOSCÓPICA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA HEMORRAGIA DIGESTIVA OCULTA, A PROPÓSITO DE UN CASO. López García CM, Artero López J, García Jiménez A, Moreno Puerto L, Hidalgo Montes I, Martínez-Ojinaga Nodal E, Sarria Osés J, Molina Arias M. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

La ferropenia es el déficit nutricional más común en los niños. La absorción de hierro en la dieta se produce principalmente en el duodeno, y puede verse alterada en enfermedades que afectan este segmento, como son la enfermedad celiaca, Crohn o resecciones intestinales. Por otro lado, aquellas situaciones que provocan sangrado gastrointestinal, como la enfermedad inflamatoria intestinal o la enfermedad ulcerosa, también asocian con frecuencia ferropenia con o sin anemia. La hemorragia digestiva oculta se refiere a un resultado positivo de la prueba de sangre oculta en heces que puede o no estar asociado con la anemia ferropénica, sin evidencia de sangrado macroscópico.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 13 años derivada al Servicio de Gastroenterología Infantil desde Hematología por anemia microcítica persistente a pesar de ferrotterapia oral e intravenosa. Como antecedentes personales destaca la atresia intestinal tipo IV con resección intestinal en el periodo neonatal (intestino remanente de 54cm de delgado conservando válvula ileocecal y todo el colon) en situación actual de autonomía digestiva.

Se amplía estudio etiológico con serología para enfermedad celiaca negativa, estudio de malabsorción con esteatorrea, y sangre oculta en heces positiva en tres ocasiones.

Inicialmente recibe tratamiento con antibioterapia como descontaminación intestinal y ante la sospecha de úlcera de boca anastomótica se realiza endoscopia digestiva alta y baja, sin hallazgos patológicos. Se completa estudio con cápsula endoscópica, objetivando ulceración extensa de la anastomosis que afecta aproximadamente al 50% de la luz.

Se plantea entonces la posibilidad de tratamiento quirúrgico que es descartado como primera opción por Cirugía pediátrica ante la ausencia de sangrado activo u obstrucción intestinal además del riesgo de recidiva en la nueva anastomosis.

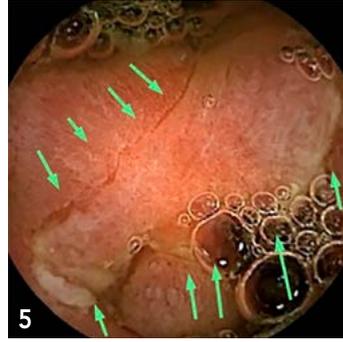
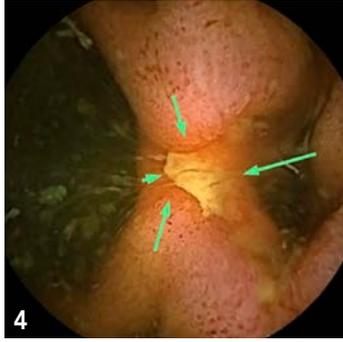
A los seis meses presenta nuevo episodio de anemización grave refractario a ferrotterapia oral, planteando entonces tratamiento con mesalazina. A los dos meses se realiza nueva cápsula endoscópica con persistencia de úlceras y algún resto hemático de pequeña cuantía. Ante el estado de refractariedad se vuelve a plantear el tratamiento quirúrgico.

En pacientes con historia atípica de anemia ferropénica y antecedentes compatibles, es importante descartar sangrado digestivo como causa de la anemización.

Para ello es necesario el estudio con endoscopia digestiva alta y/o baja, pero si no se objetivan hallazgos y la sospecha es alta, la cápsula endoscópica puede utilizarse para evaluar la sospecha de hemorragia del intestino delgado.



(Continúa)



VÓMITOS ALIMENTICIOS Y OBSTRUCCIÓN DEL VACIAMIENTO GÁSTRICO EN PACIENTE DE 3 AÑOS: MEMBRANA ANTRAL VS GASTRITIS EOSINOFÍLICA. García Tirado D¹, Loverdos Eserverri I¹, Masiques Mas I², Comalrena de Sobregrau C¹, Ferreres Piñas JC¹, Puig Divi V², Martínez Bauer W¹, Junquera Flórez F¹. ¹Consorci Sanitari Parc Taulí. Sabadell, Barcelona. ²Hospital General de Granollers. Granollers, Barcelona.

Introducción. La gastritis o gastroenteritis eosinofílica es una entidad poco frecuente, con fisiopatología todavía desconocida, presentación clínica heterogénea e histopatología con aumento de eosinófilos en un dintel todavía no claramente establecido. El tratamiento de elección son los corticoides orales. La membrana antral es una estructura mucosa congénita que origina obstrucción al vaciamiento gástrico y que precisa de resección quirúrgica o endoscópica para su resolución.

Resumen del caso. Niño de 3 años con antecedentes de bronquitis de repetición, derivado por clínica de vómitos alimenticios postprandiales de 3 semanas de evolución y pérdida de 5 kg de peso. Ausencia de paso de contraste baritado a duodeno y distensión gástrica (figura 1). Endoscopia digestiva alta (EDA) mostró mucosa antral edematizada, eritematosa con apariencia ulcerada que ocasionaba estenosis de la luz pilórica. Se franqueó con endoscopio pediátrico mostrando mucosa posterior de aspecto normal (figura 2). Prueba de ureasa negativa. Se tomaron biopsias múltiples. Se colocó sonda transpilórica para alimentación y se iniciaron inhibidores de la bomba de protones (IBP) 2 mg/kg/día. Se repitió EDA a los 10 días con mucosa antral edematizada que impresionó de membrana antral con oclusión de la luz y se dilató hasta 11 mm con balón neumático. Buena tolerancia oral posterior, se mantuvo tratamiento con IBP. Vómitos alimenticios a los 4 días. Se repitió EDA y se dilató con balón neumático hasta 15 mm (figura 3). Se realizó estricturotomía con DualKnife® de los 4 cuadrantes (figura 4). Se colocó sonda transpilórica que se fijó con clip hemostático. Vómitos hemáticos a los 6 días. Se realizó EDA que mostró úlcera prepilórica de 12 mm de bordes muy inflamatorios sin signos de sangrado activo ni escaras. Las biopsias de la primera EDA mostraron eosinófilos (recuento mayor de 30 eosinófilos (eos) en antro y 27/campos de gran aumento (cga) en cuerpo; media de 22,4 eos/5cga y 17eos/cga respectivamente) (figura 5). Ante la tórpida evolución del caso se inició tratamiento con metilprednisolona a 2mg/kg/día, 6 días, ante la sospecha diagnóstica de gastritis eosinofílica y posteriormente budesonida oral (BO) 1 mg/12 horas. Se realizó tránsito baritado a las 2 semanas que mostró paso a duodeno sin obstrucción y se inició tolerancia oral sin incidencias. Mantuvo tratamiento con BO en pauta descendente (2 meses) sin recidiva clínica. Se realizó EDA al mes que mostró cicatriz fibrosa circunferencial en antro que se dilató hasta 12 mm permitiendo el paso posterior a duodeno (figura 6).



Figura 1. Tránsito baritado que muestra ausencia de paso de contraste a duodeno. Distensión abdominal



Figura 2. Estenosis antral con mucosa inflamatoria y de aspecto ulcerado

(Continúa)

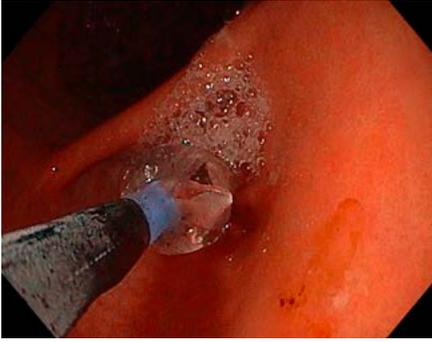


Figura 3. Dilatación de estenosis antral con balón neumático

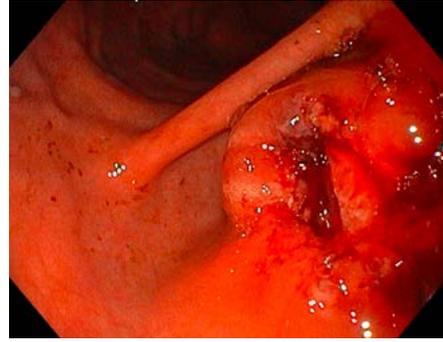


Figura 4. Antro post dilatación con balón neumático y estricturotomía con DualKnife®

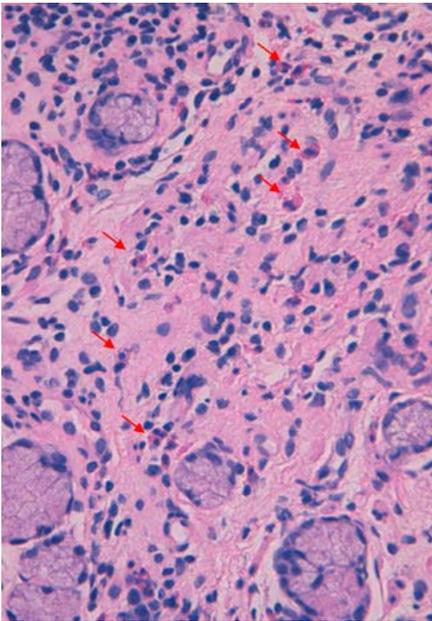


Figura 5. Anatomía patológica de mucosa antral que muestra infiltrado de eosinófilos (flechas rojas)

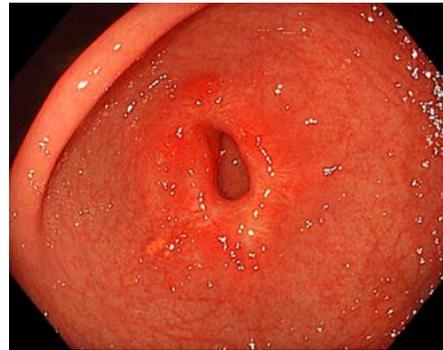


Figura 6. Estenosis antral cicatricial en endoscopia de control tras tratamiento con corticoides

Conclusiones. La resolución de la clínica tras tratamiento corticoideo, la escasa respuesta a dilataciones y estricturotomía y el aumento de eosinófilos en las biopsias gástricas motivaron el diagnóstico de gastritis eosinofílica, entidad poco frecuente, que requiere alto índice de sospecha y toma de múltiples biopsias para su diagnóstico.

EPISODIOS DE IMPACTACIÓN ALIMENTARIA... MÁS ALLÁ DE LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA.

Fay Bunce L¹, Changllo Calle GG², Alvarado Carcamo BA², Martínez Bayo Á³, Martínez de Abreu AM², Martín de Carpi FJ², Vila Miravet V². ¹Hospital Son Espases. Palma de Mallorca. ²Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ³Hospital Virgen de los Lirios. Alcoy, Alicante.

Introducción. La mucosa gástrica heterotópica de esófago cervical ("inlet patch") suele ser asintomática, diagnosticándose en la mayoría de los pacientes de forma incidental durante una gastroscopia. Se desconoce la verdadera prevalencia. La histología muestra una mucosa de tipo gástrico que contiene células parietales y principales. Se han descrito complicaciones graves como ulceración, estenosis, perforación e incluso adenocarcinoma.

Caso clínico. Niña de 12 años con antecedente de varios episodios de impactación alimentaria autolimitados y comedora lenta desde pequeña sin otra sintomatología ni antecedentes de relieve. Ante la sospecha de esofagitis eosinofílica se solicitó una gastroscopia, donde se visualizó, a 16 cm de la arcada dentaria, un área circunferencial de mucosa heterotópica con anillo estenosante que no permite progresar con gastroscopio estándar y sí con el pediátrico (6mm) aunque con cierta resistencia; resto de la mucosa esofágica de aspecto endoscópico normal. A nivel gástrico se visualizó un patrón micronodular en antro. Se tomaron múltiples biopsias del duodeno, antro, esófago distal y proximal. Posteriormente se realizó una dilatación del anillo estenosante con balón neumático hasta 12 mm sin incidencias. Se inició tratamiento empírico con lansoprazol a 1mg/kg/día.

La evaluación histopatológica de las biopsias esofágicas reveló una heterotopia gástrica con gastritis crónica leve y la presencia de *Helicobacter pylori* tanto a nivel esofágico como antral, por lo que se inició tratamiento erradicador con omeprazol, metronidazol y amoxicilina durante 14 días.

Se programó una gastroscopia de control a los 3 meses, donde se visualizó la heterotopia gástrica con un anillo fibroso residual sin nuevos signos de re-estenosis, permitiendo el paso del endoscopio sin dificultad. Se tomaron nuevas biopsias de antro, donde se visualizó una gastritis crónica leve sin signos de actividad aguda, confirmando la erradicación del *Helicobacter pylori* tanto a nivel antral como en esófago. En la biopsia de la heterotopia gástrica no se evidenció inflamación crónica ni aguda, signos de metaplasia o displasia epitelial.

Se suspendió el tratamiento con lansoprazol, tras el cual la paciente permanece asintomática hasta el día de hoy, pendiente de realizar una nueva gastroscopia según la evolución clínica de la paciente.

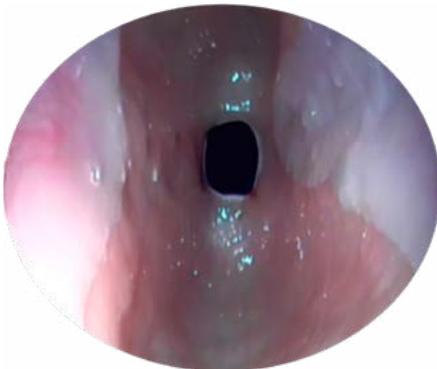


Figura 1. Heterotopia esófago cervical predilatación



Figura 2. Anillo esfágico

(Continúa)

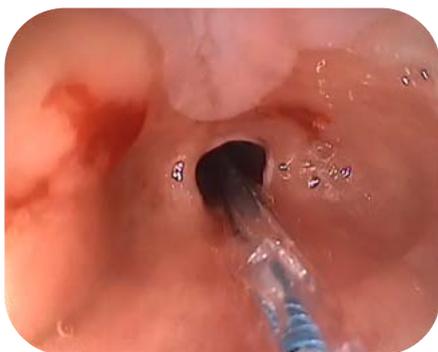


Figura 3. Predilatación de anillo esofágico



Figura 4. Dilatación con balón neumático

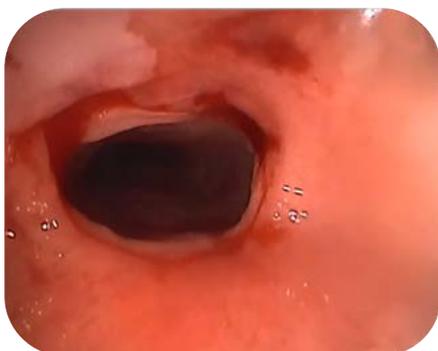


Figura 5. Esófago proximal tras dilatación



Figura 6. Heterotopia pos-dilatación sin signos de reestenosis

Conclusiones. No existe un consenso sobre la patogenia, historia natural, factores de riesgo y seguimiento a largo plazo de los pacientes con heterotopia gástrica en esófago cervical. Generalmente son lesiones asiladas, de pequeño tamaño y detectadas de forma incidental en las que no se hace ningún seguimiento. De forma excepcional, como en nuestro caso, pueden ser lesiones más extensas, circunferenciales y estenosantes precisando dilatación neumática y seguimiento clínico-endoscópico. Otra peculiaridad de nuestro caso, también descrita anteriormente, es la colonización por *Helicobacter pylori* sobre la mucosa heterotópica.

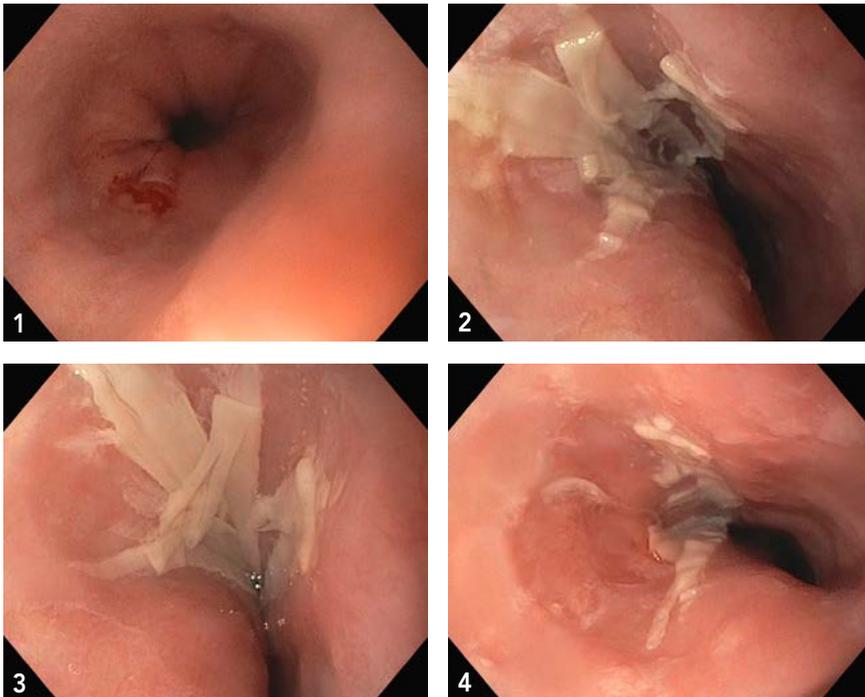
DESCAMACIÓN ESOFÁGICA EN PEDIATRÍA. ESOFAGITIS DISECANTE SUPERFICIAL. Suriñach-Ayats B¹, Freixas Bermejo M², Serra Font S¹, Betancourt J¹, Szafranska J¹, Sáinz Sáez-Torre S¹, Turón Viñas L¹, Boronat Guerrero S¹. ¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona.

Introducción. La esofagitis disecante superficial (EDS) es una entidad de patogenia desconocida caracterizada por la descamación de láminas de mucosa escamosa. La mayoría de los casos de EDS son idiopáticos y se ha descrito con mayor frecuencia en ancianos polimedicados. Se asocia a trastornos dermatológicos y otras enfermedades autoinmunes. Su forma de presentación típica es la disfagia con vómitos pero también puede ser un hallazgo casual en pacientes asintomáticos.

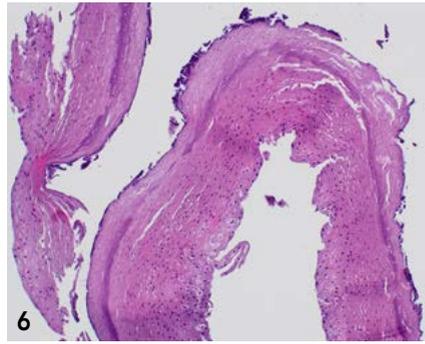
Resumen del caso. Presentamos el caso de una paciente de 15 años en seguimiento por gastroenterología pediátrica desde los 13 años por epigastralgia y pirosis. Como antecedentes personales destaca rinitis alérgica y asma persistente con sensibilización a múltiples aeroalérgenos (ácaros, gramíneas...), en tratamiento con corticoides inhalados. También presenta unas lesiones blanquecinas yugales en seguimiento por dermatología, orientadas como liquen plano oral.

Se realiza estudio inicial con analítica sanguínea que descarta enfermedad celíaca y se inicia tratamiento empírico con inhibidores de la bomba de protones (IBP) 20 mg/día. Ante persistencia de epigastralgia se realiza primera endoscopia digestiva alta que muestra esofagitis grado A por lo que se intensifica el tratamiento con IBP a 40 mg/día durante 2 meses. En la endoscopia digestiva alta de control se aprecia en tercio superior y a 20 cm de arcada dentaria, zona de mucosa descamativa blanquecina que ocupa ¼ de la circunferencia esofágica. En el estudio histológico se demuestran hallazgos compatibles con EDS: capa superficial descamada compuesta de material paraqueratósico con necrosis coagulativa.

Revisando la bibliografía se inicia tratamiento con IBP a dosis altas (40 mg/12 horas) y fluticasona oral con resolución completa de la sintomatología.



(Continúa)



Comentarios. La ESD es una entidad muy rara en edad pediátrica y solo se han descrito tres casos en pacientes adolescentes. Su etiología sigue siendo incierta y sobre todo se ha relacionado con la ingesta de medicamentos en pacientes de edad avanzada. En adolescentes se ha valorado su posible relación con infecciones virales (1). En nuestro caso, no se evidencia historia de infección concomitante o reciente y recibía tratamiento con salbutamol y vilanterol + furoato de fluticasona inhalados, ninguno de ellos relacionados con EDS. La paciente había presentado vómitos las semanas previas a la endoscopia, que se podría asociar a la aparición de las lesiones descritas (2,3).

En relación al diagnóstico diferencial se descarta infección fúngica con un resultado negativo en cultivo PAS y no se observan > 15 eosinófilos en zona proximal, descartando también la esofagitis eosinofílica.

Es importante saber reconocer esta entidad para no confundirla con otras patologías con presentación similar como la esofagitis eosinofílica o el carcinoma de células escamosas. El diagnóstico se basa en biopsias. El pronóstico es bueno, con resolución completa de los hallazgos endoscópicos y síntomas con tratamiento con IBP a dosis altas y corticoides tópicos.

DIAGNÓSTICO INESPERADO DE POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR. Carrasco Giménez MC¹, Pérez Parras MA¹, Carrillo Ortega G², De la Cruz Moreno J¹, Alados Arboledas FJ¹, Muñoz Quesada N¹, Moya Martínez C¹, Arévalo Garrido AM¹. ¹Servicio de Pediatría, Unidad de Gastroenterología Infantil; ²Servicio de Aparato Digestivo General. Complejo Hospitalario de Jaén.

Introducción. Los pólipos son neoformaciones que se originan en la superficie de la capa mucosa. En la infancia son comunes en colon y recto, siendo habitualmente únicos. Cuando son múltiples, hay que sospechar síndromes de poliposis intestinal. Estos pólipos pueden ser asintomáticos durante años o producir dolor abdominal, rectorragia, estreñimiento/diarrea. Presentamos el caso de un niño con sospecha clínica de enfermedad inflamatoria intestinal con diagnóstico final no esperado de poliposis adenomatosa familiar.

Resumen del caso. Niño de 13 años que presenta clínica de 2-3 deposiciones diarreicas diarias, con mucosidad y rectorragia intermitente de un mes de evolución y sangrado rectal más intenso en la última semana. No antecedentes personales de interés y con antecedentes familiares de segundo grado de cáncer gástrico y pólipo aislado en colon. Se realiza estudio analítico completo con parámetros normales salvo leve anemia ferropénica. En heces presenta cifra de **calprotectina elevada (956 µg/g)**, con estudio de cultivo de bacterias y parásitos negativos. La ecografía abdominopélvica, sin hallazgos patológicos. Se completa estudio con:

- Endoscopia digestiva alta: sin hallazgos patológicos.
- Endoscopia digestiva baja: numerosas e incontables formaciones polipoideas de distintos tamaños que cubren casi la totalidad de la mucosa desde margen anal hasta ciego, con máxima afectación a nivel rectal. Se toman biopsias de algunos pólipos por segmentos.

En el estudio anatomopatológico se confirma la presencia de **adenomas tubulares** en todos los segmentos del colon con displasia de bajo grado (en algunos tramos leve-moderada).

Se solicita estudio genético (exoma) en el que se detecta **mutación en el gen APC (variante c.3877delA)**, clasificada como patogénica asociada a **poliposis adenomatosa familiar (PAF)**. El estudio genético en familiares de primer grado (padres y hermano) es negativo para dicha enfermedad, por lo que corresponde a una mutación *de novo* en este paciente. Se realiza estudio complementario de posibles manifestaciones extraintestinales asociadas que es normal. En la actualidad, dada la gran cantidad de pólipos y el riesgo de malignización se encuentra en lista de espera para pancoloproctectomía con reservorio y anastomosis ileorrectal.



Figura 1. PAF recto



Figura 2. PAF

(Continúa)



Figura 3. PAF retrovisión



Figura 4. PAF sigma



Figura 5. PAF colon



Figura 6. Recto

Comentarios:

1. La poliposis adenomatosa familiar es una enfermedad de herencia autosómica dominante, aunque también puede presentarse como mutación *de novo*.
2. La importancia del caso radica en el diagnóstico precoz del síndrome y de sus manifestaciones extraintestinales y tratamiento, además del estudio de familiares.
3. El tratamiento es quirúrgico, decidiéndose el tipo y momento de la cirugía en función de la clínica, edad y malignización al diagnóstico.
4. La aparición de manifestaciones clínicas a edad temprana nos ha permitido realizar el diagnóstico en paciente con ausencia de antecedentes familiares previa a la malignización de las lesiones.

OBSTRUCCIÓN DEL TRACTO DE SALIDA GÁSTRICO SECUNDARIA A ÚLCERA PÉPTICA POR *HELICOBACTER PYLORI* QUE PRECISA DILATACIÓN ENDOSCÓPICA. Comalrena de Sobregrau Martínez C, Vila Miravet V, Marroquín Cordón MJ, Castillo Torres RJ, Martínez Osorio J, Pujol Muncunill G, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. La infección por *Helicobacter pylori* (HP) es la principal causa de gastritis crónica y úlcera gastroduodenal en niños y adultos. En la edad pediátrica la infección tiene menos tiempo de evolución y el riesgo de complicaciones es menor, siendo la incidencia de úlceras aproximadamente del 15 %. En formas evolucionadas puede asociarse a gastritis atrófica y desarrollo de metaplasia intestinal escenario excepcional en pediatría. Presentamos un caso de infección por HP de comportamiento agresivo con desarrollo de gastritis atrófica, metaplasia intestinal, úlcera gástrica y estenosis antropilórica.

Resumen del caso. Varón de 16 años sin antecedentes de interés con historia de meses de evolución de pérdida de peso involuntaria, dolor abdominal y estreñimiento. En las últimas 6 semanas presentaba además 1 vómito de contenido alimentario al final del día, leve epigastralgia y pirosis. Estudio inicial en centro externo con analítica de sangre sin alteraciones destacables y test de HP en aliento negativo. Solicitaron gastroscopia donde se objetivó importante dilatación gástrica con presencia de restos alimentarios, mucosa gástrica eritematosa y edematosa, úlcera profunda en antro prepilórico cubierta de fibrina, píloro deformado y estenoso con dificultad al paso del endoscopio, bulbo y segunda porción duodenal normales. Durante el procedimiento se colocó sonda transpilórica para nutrición enteral. Test de ureasa y estudio histológico con ausencia de HP objetivando gastritis atrófica con metaplasia intestinal de predominio antral. Ante sospecha de gastritis autoinmune se inició tratamiento con metilprednisolona (1 mg/kg/día) y omeprazol (1 mg/kg/día). Estudio analítico posterior con gastrina, anti-célula parietal y anti-factor intrínseco normales. A los pocos días nos informaron de cultivo positivo a HP motivo por el que se suspendió el tratamiento con corticoides y se inició pauta de erradicación acorde al cultivo. La evolución fue favorable permitiendo retirar la sonda de alimentación y progresar a dieta triturada. A las 4 semanas del diagnóstico se realizó control endoscópico donde persistía estenosis antropilórica, motivo por el que se decidió dilatación neumática. Actualmente, el paciente está pendiente de nuevo control endoscópico para comprobar el estado de la estenosis y la erradicación del HP.



Figura 1. Úlcera

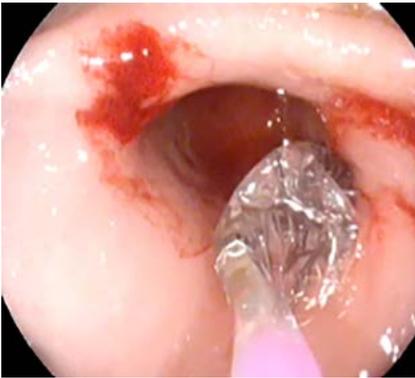


Figura 2. Obstrucción AP

(Continúa)



Figuras 3 y 4. Colocación sonda



Figuras 5 y 6. Dilatación

Comentarios. Las principales causas de obstrucción del tracto de salida gástrico en niños son la estenosis hipertrófica del píloro y, en mucha menor frecuencia, las úlceras pépticas. En estos casos, el uso de dilatación endoscópica con balón es excepcional.

El desarrollo de atrofia y metaplasia antral dificulta la detección de HP mediante microscopía óptica. Ante un paciente con gastritis atrófica y metaplasia debe insistirse en la búsqueda de HP mediante cultivo a pesar de estudio histológico o test de ureasa negativos.

COLANGIOSCOPIA (SPYGLASS DISCOVER) POR VÍA PERCUTÁNEA Y LITOTRICIA POR HEPATOLITIASIS EN PACIENTE PEDIÁTRICA CON ANTECEDENTE DE TRASPLANTE HEPÁTICO. Botero V, Holguín Holguín A, Sepúlveda Copete M, Rojas C, Montoya D, Villegas J, Serrano Ó. *Fundación Valle de Lili. Cali, Colombia.*

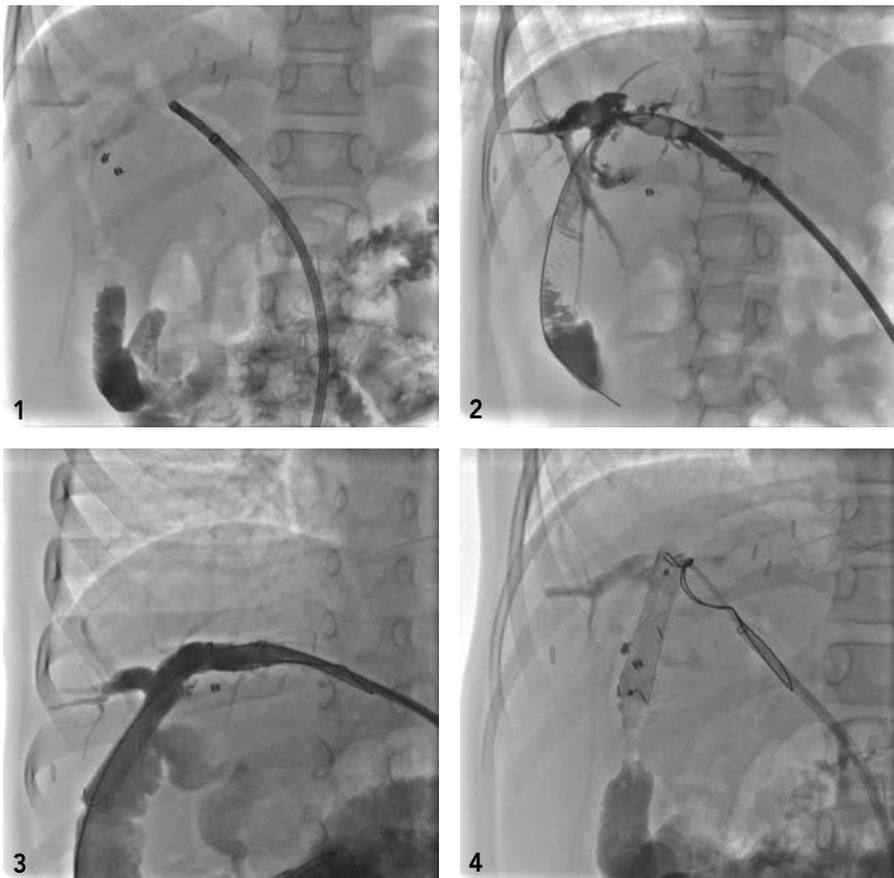
Sexo femenino, 7 años, trasplante hepático por atresia de vías biliares en marzo de 2016 con donante vivo segmentos II y III. A los 9 meses postrasplante estenosis de anastomosis bilioentérica manejo percutáneo con colangiografía trasparietohepática.

En 2022 colangitis a repetición, se hace resonancia encontrando estenosis de la anastomosis y múltiples cálculos intrahepáticos. Se hace colangiografía trasparietohepática encontrando cálculos de gran tamaño. Se realiza tratamiento percutáneo con dilatación de la anastomosis y se empujan algunos cálculos con balón; sin embargo, persisten múltiples cálculos intrahepáticos.

Por otro lado, persisten episodios de colangitis por lo que se lleva a colangioscopia (*SpyGlass Discover*) por vía percutánea y litotricia, encontrando en la vía intrahepática del segmento II se identifican 3 cálculos de pigmento amarillo y otros cálculos hacia la anastomosis en la confluencia del segmento III.

Se hace litotricia electrohidráulica, con potencia de 10 de media con 200 disparos, lográndose adecuada fragmentación de litos, los cuales posteriormente se avanzan a intestino delgado a través de la anastomosis sin complicaciones. Finalmente se deja *stent* percutáneo y removible autoexpandible recubierto en la anastomosis sin complicaciones.

Evolución satisfactoria, sin nuevos episodios de colangitis y adecuada función del injerto a los 30 días postprocedimiento.



MESA GASTROENTEROLOGÍA

COMUNICACIONES A LA MESA

ADAPTACIÓN TRANSCULTURAL Y VALIDACIÓN DE LOS CUESTIONARIOS IMPACT-III E IMPACT-III-P AL ESPAÑOL. UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA (SEGHNP). Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Palomino Pérez L¹, Pujol Muncunill G², Martín Masot R³, Barrio Torres J⁴, Navas López V³, Martín de Carpi FJ². ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ³Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ⁴Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid.

Objetivos. Los cuestionarios IMPACT-III e IMPACT-III-P fueron diseñados para valorar la Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) de los pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (EII-p) y sus padres/cuidadores, respectivamente. Constan de 35 ítems que se puntúan de 1 a 5 (escala tipo Likert), y las puntuaciones más altas indican una mejor CVRS. El objetivo fue adaptar y validar estos cuestionarios en población española.

Material y métodos. Tras obtener permiso de los autores de los cuestionarios originales, se aplicó la metodología aceptada internacionalmente de traducción, retro-traducción y evaluación por un comité de expertos para conseguir una versión consensuada. Posteriormente, se solicitó a un grupo de 12 familias de pacientes con EII-p que completaran los cuestionarios para identificar ítems confusos. Los miembros de la Sociedad Española de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP) fueron invitados a reclutar pacientes con EII-p de 10 a 18 años y sus padres/cuidadores entre febrero de 2021 y noviembre de 2022. Todos los participantes firmaron los correspondientes consentimientos y completaron las versiones en español de los cuestionarios. Para la validación se calculó el coeficiente alfa de Cronbach, tanto global como por dominios en cada cuestionario, considerando valores entre 0,8 y 0,9 como una buena consistencia interna y valores iguales/mayores a 0,9 como excelente. Para estudiar la validez de constructo se hizo un análisis factorial confirmatorio con rotación Varimax (valores deseables >0,5). Previamente se calculó la adecuación muestral de Kaiser Meyer Olkin (KMO) (>0,5 buena correlación) y la prueba de esfericidad de Bartlett ($p < 0,05$) para comprobar la adecuación del análisis factorial exploratorio. La fiabilidad de las puntuaciones del cuestionario entre observadores (padres-hijos) se calculó con el coeficiente de correlación intraclass y su IC 95% (valores entre 0 y 1; considerando excelente >0,8, buena >0,6, moderada >0,4 y mala <0,4). La utilidad se analizó valorando el método y el tiempo necesario para completar los cuestionarios. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética del centro promotor y los datos se recogieron en REDCap y se analizaron con SPSS versión 24.

Resultados. Se incluyeron 273 pacientes y 258 padres/cuidadores de 31 hospitales. Los coeficientes KMO (0,8929 y 0,9088, respectivamente) y el test de esfericidad de Bartlett ($p < 0,001$ para ambos) confirmó la adecuación del análisis factorial. El modelo factorial con 4 factores, de acuerdo con la regla de Kaiser, explicó el 86,73% y el 85,41% de la varianza del modelo. Los alfa de Cronbach (0,9148 y 0,9388, respectivamente) indicaron una consistencia interna excelente. El coeficiente de correlación fue de 0,89 (excelente correlación entre respuestas de hijos y padres). El uso de una escala tipo Likert y el tiempo medio de 10 minutos para completar los cuestionarios se consideraron óptimos.

Conclusiones. Las versiones para población española de los cuestionarios IMPACT-III e IMPACT-III-P son instrumentos válidos y fiables para valorar la CVRS en familias con EII-p en la práctica clínica en nuestro medio.

ADAPTACIÓN TRANSCULTURAL Y VALIDACIÓN DE LOS CUESTIONARIOS WPAI-UC-CAREGIVER Y WPAI-CD-CAREGIVER AL ESPAÑOL. UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA (SEGHNP).

Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Palomino Pérez L¹, Pujol Muncunill G², Martín Masot R³, Barrio Torres J⁴, Navas López V³, Martín de Carpi FJ². ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ³Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ⁴Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid.

Objetivos. Los cuestionarios WPAI-UC-Caregiver y WPAI-CD-Caregiver (del inglés *Work Productivity and Activity Impairment questionnaires for Ulcerative Colitis and Crohn's disease*) fueron diseñados para valorar la repercusión laboral y en la actividad diaria de los padres/cuidadores de pacientes pediátricos con colitis ulcerosa (CU) o enfermedad de Crohn (EC), respectivamente. Constan de seis preguntas: cinco requieren la inclusión de un valor numérico y una requiere respuesta dicotómica (sí/no). El objetivo fue adaptar y validar estos cuestionarios en población española.

Material y métodos. Tras obtener permiso de los autores de los cuestionarios originales, se aplicó la metodología aceptada internacionalmente de traducción, retro-traducción y evaluación por un comité de expertos para conseguir una versión consensuada. Posteriormente, se solicitó a un grupo de 12 familias de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal pediátrica (EII-p) que completaran los cuestionarios para identificar ítems confusos. Los miembros de la Sociedad Española de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP) fueron invitados a reclutar pacientes con EII-p de 10 a 18 años y sus padres/cuidadores entre febrero de 2021 y noviembre de 2022. Todos los participantes firmaron los correspondientes consentimientos. Para llevar a cabo la validación se administró el cuestionario a niños y padres calculando posteriormente las propiedades psicométricas. Se calculó el coeficiente alfa de Cronbach, tanto global como por dominios en cada cuestionario, considerando valores entre 0,8 y 0,9 como una buena consistencia interna y valores iguales o mayores a 0,9 como excelente. Para estudiar la validez de constructo se hizo un análisis factorial confirmatorio con rotación Varimax (valores deseables >0,5). Previamente se calculó la adecuación muestral de Kaiser Meyer Olkin (KMO) (>0,5 buena correlación) y la prueba de esfericidad de Bartlett ($p < 0,05$) para comprobar la adecuación del análisis factorial exploratorio. La utilidad de los cuestionarios se consideró valorando el método utilizado y el tiempo necesario para completarlos. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética del centro promotor y los datos se recogieron en REDCap y se analizaron con SPSS versión 24.

Resultados. Se incluyeron 217 y 147 padres/cuidadores de pacientes con CU y EC, respectivamente, de 31 hospitales. Los coeficientes KMO (0,7088 y 0,6879, respectivamente) y el test de esfericidad de Bartlett ($p < 0,001$ para ambos) confirmaron la adecuación del análisis factorial. Los 6 ítems se dirigieron a la misma dimensión, como una solución para el análisis factorial, cumpliendo con la regla de Kaiser. El modelo factorial explicó el 99,99% y el 91,68% de la varianza del modelo, respectivamente. Los alfa de Cronbach (0,6383 y 0,6791) indicaron una consistencia aceptable. El modelo de los formularios y el tiempo medio para completarlos de 2 minutos se consideraron óptimos.

Conclusiones. Las versiones para población española de los cuestionarios WPAI-UC-Caregiver y WPAI-CD-Caregiver pueden considerarse para su uso en familias con EII-p en nuestro medio.

ENFERMEDAD CELÍACA POTENCIAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: RESULTADOS PRELIMINARES AL DIAGNÓSTICO Y AL AÑO DE SEGUIMIENTO. Barrio Torres J¹, Torres Peral R², Cilleruelo Pascual M³, Montraveta Querol M⁴, Roca Comas A⁵, Galicia Poblet G⁶, Botija Arcos G⁷, Román Riechmann E³, Eizaguirre Arocena J⁸, Herrero Álvarez M⁹, Donat Aliaga E¹⁰, Blanco Rodríguez M¹¹, Revenga Parra M¹², Cerqueiro Bybrant MX¹³, Crehuá-Gaudiza E¹⁴. ¹Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid. ²Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Salamanca. ³Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid. ⁴Unitat de Gastroenterologia i Nutrició Pediàtrica. Servei de Pediatría. H. Germans Trias i Pujol. Barcelona. ⁵Unitat de Gastroenterologia i Nutrició Pediàtrica. Servei de Pediatría. H. de Calella i Blanes. Barcelona. ⁶Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. de Guadalajara. ⁷Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría H. U. Alcorcón. Alcorcón, Madrid. ⁸Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Donostia. ⁹Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Rey Juan Carlos. Móstoles, Madrid. ¹⁰Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. i Politècnic La Fe. Valencia. ¹¹Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ¹²Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. La Zarzuela. Madrid. ¹³Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. Málaga Vithas. Málaga. ¹⁴Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. Clínico U. de Valencia.

Objetivos. Evaluar en un registro nacional de pacientes con enfermedad celíaca potencial (ECP) (definida por serología positiva y biopsia intestinal Marsh (0-1) las características distintivas al diagnóstico en función de si se inicia dieta sin gluten (DSG) o se sigue con dieta normal (DN) y los datos preliminares de seguimiento a corto plazo.

Material y métodos. Estudio multicéntrico longitudinal prospectivo con recogida de datos clínico-epidemiológicos de menores de 15 años con ECP al diagnóstico y seguimiento (plataforma REDCap). Periodo de estudio julio 2018 diciembre 2022. Se elaboró un protocolo de diagnóstico-seguimiento consensuado (según se decidiera retirar o no el gluten de la dieta) para manejo uniforme entre centros. Se compararon las características demográficas, clínicas, serología, estudio genético y biopsia intestinal al diagnóstico en ambos grupos. Análisis estadístico mediante SPSS v28.

Resultados. 70 pacientes, 57 (81,4%) siguieron DN y 13 (18,6%) DSG. No hubo diferencias entre grupos DSG vs DN al diagnóstico en: edad media 8,43 [DS 3,11] vs 8,52 años [DS 3,46]; p 0,28; género mujeres (69,2 vs 71,4%); p 0,8; AF (30,4 vs 21,8%); p 0,48; tipo de parto (p 0,10); forma de presentación: asintomática (23,1 vs 14,3%), no clásica (73,9 vs 83,9%); p 0,66; enfermedades autoinmunes (23,1 vs 8,9%); p 0,15; presencia de síntomas 76,9% vs 85,7% (p 0,43); título de anticuerpos (acs) antitransglutaminasa IgA (acs ATG IgA) (p 0,099); estudio genético: fenotipo HLA (p 0,629), haplotipo extendido (p,038) ni hallazgos en biopsia intestinal (p 0,54). Tiempo de seguimiento 12,2 meses (9-17,5). Grupo DSG: causa de la retirada; síntomas (77%), decisión familiar (16%). Adhesión a DSG 73,7% trasgresiones 26,3%. Persistencia de síntomas, en 30% diarrea. ATG IGA-seguimiento realizados en 65%, positivos 15,4%. Biopsia intestinal-control-curación tras DSG en un paciente (normal y actualmente en provocación). Grupo DN: 24 Marsh 1 (43%), 33 Marsh 0 (57%). Persistencia de síntomas 35% (dolor abdominal en el 57%, estreñimiento en el 43%, hiporexia en 28%). No desarrollo enf asociadas pero si enfermedades concomitantes en evolución (6%), (3 EoE, 1 GCA HP, 1 alergia alimentaria, 2 anorexia nerviosa), uso IBP 43%. Serología: siguen siendo positivos acs ATG IgA 73,3%, antiendomiso IgA 87,2% y antiptido deamidado de la gliadina IgG 43,7%. Biopsia intestinal en el seguimiento en (15, 33,3%), motivo de realizarla persistencia de acs positivos en 57%, inicio de síntomas (14,3%), empeoramiento síntomas y aumento título acs 28,7%. Presentaron lesión histológica intestinal compatible con EC (Marsh 3) 4 de los 15 pacientes biopsiados, de ellos 3 Marsh 0 y un Marsh 1 al diagnóstico. Negativizaron acs en evolución 10/57 (7 Marsh0/3Marsh 1). En 11 pacientes no seguimiento.

(Continúa)

Conclusiones:

- Una quinta parte de los ECP con dieta normal en los que se realizó serología negativizaron a los 5 años de seguimiento, lo que nos hace reflexionar sobre la importancia de ser cautos antes de retirar el gluten de la dieta en estos pacientes.
- No hemos encontrado datos a priori que nos ayuden en la decisión de retirar el gluten de la dieta al diagnóstico.
- Es necesario aumentar el tamaño muestral y seguimiento a largo plazo de esta serie para conocer mejor la historia natural de la enfermedad.

¿EXISTE ALGUNA CARACTERÍSTICA AL DIAGNÓSTICO QUE NOS AYUDE A PREDECIR QUÉ PACIENTES TIENEN MÁS POSIBILIDADES DE TENER LESIÓN HISTOLÓGICA COMPATIBLE CON ENFERMEDAD CELÍACA?

Barrio Torres J¹, Torres Peral R², Cilleruelo Pascual M³, Eizaguirre Arocena J⁴, Herrero Álvarez M⁵, Donat Aliaga E⁶, Blanco Rodríguez M⁷, Román Riechmann E³, Montraveta Querol M⁸, Roca Comas A⁹, Galicia Poblet G¹⁰, Botija Arcos G¹¹, Revenga Parra M¹², Cerqueiro Bybrant MX¹³, Crehuá-Gaudiza E¹⁴. ¹Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid. ²Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Salamanca. ³Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid. ⁴Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Donostia. ⁵Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Rey Juan Carlos. Móstoles, Madrid. ⁶Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. i Politènic La Fe. Valencia. ⁷Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ⁸Unitat de Gastroenterologia i Nutrició Pediàtrica. Servei de Pediatría. H. Germans Trias i Pujol. Barcelona. ⁹Unitat de Gastroenterologia i Nutrició Pediàtrica. Servei de Pediatría. H. de Calles i Blanes. Barcelona. ¹⁰Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. de Guadalajara. ¹¹Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría H. U. Alcorcón. Alcorcón, Madrid. ¹²Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. La Zarzuela. Madrid. ¹³Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. Málaga Vithas. Málaga. ¹⁴Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. Clínica U. de Valencia.

Objetivos. Evaluar si hay características al diagnóstico en 2 cohortes, pacientes pediátricos con enfermedad celíaca potencial (ECP) definida por serología positiva y biopsia intestinal sin atrofia vellositaria (lesión Marsh 0-1) vs EC confirmados por biopsia intestinal (Marsh 2-3) que nos puedan ayudar a predecir que pacientes tienen más posibilidad de tener lesión histológica compatible con EC.

Material y métodos. Estudio multicéntrico longitudinal y prospectivo a través de la plataforma REDCap, en el que se comparan las características demográficas, clínicas, serología y estudio genético al diagnóstico de 2 cohortes de pacientes menores de 15 años, los diagnosticados de ECP y los EC con diagnóstico confirmado por biopsia intestinal (del registro REPAC) desde julio 2018 a diciembre 2022. Análisis estadístico mediante Spss 28 para Windows.

Resultados. Se diagnosticaron 70 pacientes de ECP y 571 de EC confirmada por biopsia intestinal. Datos demográficos y clínicos: ECP vs EC, no hubo diferencias en la edad 8,86 (RIC5,58-11,03) vs 8,72 [4,49-12,11] (p 0,965), género: mujer 71% vs 60,8% (p 0,098), tipo de parto: vaginal 78,4% vs 75,1% (p 0,569), si recibieron lactancia materna 68,9% vs 69,6% (p 0,917) o si tenían antecedentes familiares de EC 23,5% vs 24,8% (p 0,821), ni si estaban vacunados de Rotavirus: 43% vs 37%; (p 0,47), pero si en enfermedades autoinmunes 11,6% vs 5,1% (p 0,028), sobre todo diabetes mellitus (7,2 vs 3,7%). En las enf. autoinmunes la OR fue de 0,4 (0,18-0,93). Síntomas al diagnóstico: no hubo diferencias en porcentaje de sintomáticos 84,1% vs 83,2% (p 0,855), forma de presentación: clásica: 1,4% vs 3,3% (p 0,677) síntomas gastrointestinales 69,6% vs 64,4% (p 0,643). Serología al diagnóstico: los pacientes con ECP presentan menor positividad de anticuerpos (acs) antitransglutaminasa IgA (ATG IgA) (91,2% vs 99,1%; p < 0,001). Los ECP vs EC presentaron un título de Acs ATG IgA 1-3 por encima del límite superior de lo normal (LSN) (17,1 vs 15,7%), 3-7x LSN (41,5 vs 24%) 7-10 x LSN (14,6 vs 13,8%); y > 10 x LSN (26,8 vs 46,4); (p 0,05). La OR de ATG IgA > 10 LSN fue de 2,36 (1,15-4,82). No se aprecian estas diferencias en los Acs antiendomiso IgA positivo (90,6 vs 96,2%); (p 0,058) ni en los acs antipeptido deamidado de la gliadina (anti-DGP) IgG (50 vs 69%); (p 0,057). El estudio genético se realizó en el 94% de ECP vs 76% de EC; p < 0,001. Siendo HLA-DQ2 (85,2 vs 74,9%), DQ8 (3,3 vs 7,8%) y DQ2/8 8,2 vs 10,4%; (p 0,030).

Conclusiones. No hemos observado apenas características distintivas al diagnóstico entre las 2 cohortes que nos ayuden a identificar a priori qué pacientes van a tener lesión histológica compatible con EC.

PERFIL CLÍNICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA FIBROSTENÓTICA PEDIÁTRICA: RESULTADOS DEL REGISTRO MULTICÉNTRICO PROSPECTIVO ESPAÑOL RENESE.

Fernández-Fernández S¹, Domínguez-Ortega G², Vila Miravet V³, García-Puig R⁴, La Orden Izquierdo E⁵, Barrio Torres J⁶, Peña Quintana L⁷, Gutiérrez-Junquera C⁸, Reyes Domínguez A¹⁷, García Romero R⁹, Ros Arnal I⁹, Medina Benítez E¹⁰, Urruzuno Tellería P¹⁰, Leis Trabazo R¹¹, Crujeiras Martínez V¹¹, Martínón Torres N¹¹, Fernández de Valderrama A¹², Donado Palencia P¹³, Vecino López R¹⁴, Segarra Cantón Ó¹⁵, Álvarez Beltrán M¹⁵, Roca A¹⁶, Lorenzo Garrido H¹⁷, Colomé Rivero G¹⁸, Alonso Vicente C¹⁹, Fernández Caamaño B²⁰, Eizaguirre Arocena FJ²¹, Balmaseda Serrano E²², Barros García P²³, Rodrigo García G²⁴, Ruiz Díaz A²⁵, Cilleruelo Pascual ML⁸, García Díaz A⁸, Román Riechmann E⁸.
¹Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ²Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ³Hospital Universitario San Joan de Déu. Barcelona. ⁴Hospital Universitario Mutua Terrassa. Terrassa, Barcelona. ⁵Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro, Madrid. ⁶Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid. ⁷Hospital Universitario Insular Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. ⁸Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Majadahonda Madrid. ⁹Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ¹⁰Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ¹¹Hospital Clínico Universitario de Santiago. Santiago de Compostela. ¹²Hospital Universitario de Burgos. Burgos. ¹³Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real. ¹⁴Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ¹⁵Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ¹⁶Hospital Sant Jaume de Calella. Calella, Barcelona. ¹⁷Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. ¹⁸Hospital de Nens. Barcelona. ¹⁹Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ²⁰Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo. ²¹Hospital Universitario de Donostia. San Sebastián. ²²Hospital Universitario de Albacete. Albacete. ²³Hospital Universitario de Cáceres. Cáceres. ²⁴Universitario Infanta Cristina. Parla, Madrid. ²⁵Hospital de El Escorial. San Lorenzo de El Escorial, Madrid.

Objetivos. El objetivo de este estudio es evaluar el perfil clínico y la respuesta al tratamiento de una cohorte de pacientes con esofagitis eosinofílica (EoE) y fenotipo fibrostenosante, en comparación con los pacientes con fenotipo inflamatorio.

Material y métodos. Análisis transversal del registro RENESE: registro nacional multicéntrico prospectivo iniciado en septiembre del 2018 que incluye 1) niños de 1 a 18 años con nuevo diagnóstico de EoE, 2) que recibieron tratamiento con inhibidores de la bomba de protones (IBP), dieta de eliminación de dos alimentos (leche y gluten) o corticoides tópicos deglutidos como monoterapia. El fenotipo fibrostenosante se definió como la presencia de anillos fijos y/o estenosis en la endoscopia basal. La respuesta al tratamiento se evaluó mediante la remisión histológica (definida como < 15 eosinófilos/campo de gran aumento y la desaparición de los hallazgos endoscópicos fibrostenóticos tras el tratamiento. Los datos del estudio se recogieron mediante la herramienta electrónica REDCap.

Resultados. Se incluyeron 431 pacientes de 34 centros, 13,7% (62/431) con fenotipo fibrostenosante [anillos (54/431), estenosis (18/431)]. Los niños con patrón fibroestenótico eran más frecuentemente varones (85% vs 74,1%, p=0,05) y de mayor edad al diagnóstico (12,4 ± 2,5 vs 10,7 ± 3,6 años, p=0,002). En casi el 50% del grupo fibroestenótico, los síntomas se iniciaron más de 12 meses antes del diagnóstico. Presentaban, comparado con el grupo inflamatorio, más frecuentemente impactación alimentaria (79% vs 38,2%, p<0,001), disfagia (72,1% vs 57,1%, p=0,028) y dolor retroesternal (28,3% vs 15%, p=0,016) y con menos frecuencia dolor abdominal (12,9% vs 39%, p<0,001) y vómitos (12,2% vs 33%, p=0,001). No encontramos diferencias en la presencia de edema, surcos y exudados, pero sí mayor frecuencia de mucosa en papel crepé (16,2% vs 4,9%, p = 0,001) en el grupo fibroestenosante. Aunque el tratamiento con IBP fue el más frecuentemente prescrito en ambos grupos, los corticoides tópicos deglutidos se administraron con mayor frecuencia en el grupo fibroestenótico, de manera general (31,4% frente a 21,3%, p = 0,02), y como primer tratamiento da (16% frente a 10,8%, p = 0,05). Los IBP fueron menos eficaces para inducir la remisión histológica en la EoE fibroestenótica que en

(Continúa)

la inflamatoria (33,3% vs 53,6%, $p=0,01$). Los corticoides tópicos fueron más eficaces que los IBP en la inducción de la remisión histológica, sin diferencias en el grupo fibroestenósante frente al inflamatorio (75,8% vs 73,6%). La fibroestenosis se resolvió en el 84,2% de los pacientes tratados con corticoides tópicos frente al 43,7% con IBP ($p=0,004$).

Conclusiones. En nuestra cohorte, los pacientes con fenotipo fibrostenósante eran más frecuentemente varones, de mayor edad y con síntomas de larga evolución. Presentaban con mayor frecuencia impactación alimentaria, disfagia y dolor retroesternal. Los IBP fueron menos eficaces que los corticoides tópicos para inducir la remisión histológica y revertir los hallazgos fibroestenóticos.

PREVALENCIA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA REFRACTARIA A TRATAMIENTO DE PRIMERA LÍNEA: RESULTADOS DE REGISTRO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO RENESE.

García Díaz A¹, Fernández-Fernández S², Domínguez-Ortega G³, Vila Miravet V⁴, García-Puig R⁵, La Orden Izquierdo E⁶, Barrio Torres J⁷, Gutiérrez-Junquera C¹, Peña Quintana L⁸, Reyes Domínguez A¹⁸, García Romero R⁹, Ros Arnal I⁹, Medina Benítez E¹⁰, Urruzuno Tellería P¹⁰, Leis Trabazo R¹¹, Crujeiras Martínez V¹¹, Martinón Torres N¹¹, Fernández de Valderrama A¹², Donado Palencia P¹³, Vecino López R¹⁴, Segarra Cantón Ó¹⁵, Álvarez Beltrán M¹⁵, Roca A¹⁶, Lorenzo Garrido H¹⁷, Colomé Rivero G¹⁸, Alonso Vicente C¹⁹, Fernández Caamaño B²⁰, Eizaguirre Arocena FJ²¹, Balmaseda Serrano E²², Barros García P²³, Rodrigo García G²⁴, Ruiz Díaz A²⁵, Cilleruelo Pascual ML⁸, Román Riechmann E⁸.
¹Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Majadahonda, Madrid. ²Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ³Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ⁴Hospital Universitario San Joan de Déu. Barcelona. ⁵Hospital Universitario Mutua Terrassa. Terrassa, Barcelona. ⁶Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro, Madrid. ⁷Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid. ⁸Hospital Universitario Insular Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. ⁹Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ¹⁰Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ¹¹Hospital Clínico Universitario de Santiago. Santiago de Compostela. ¹²Hospital Universitario de Burgos. Burgos. ¹³Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real. ¹⁴Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ¹⁵Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ¹⁶Hospital Sant Jaume de Calella. Calella, Barcelona. ¹⁷Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. ¹⁸Hospital de Nens. Barcelona. ¹⁹Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ²⁰Hospital Álvaro Cunheiro. Vigo. ²¹Hospital Universitario de Donostia. San Sebastián. ²²Hospital Universitario de Albacete. Albacete. ²³Hospital Universitario de Cáceres. Cáceres. ²⁴Universitario Infanta Cristina. Parla, Madrid. ²⁵Hospital de El Escorial. San Lorenzo de El Escorial, Madrid.

Objetivos. La esofagitis eosinofílica (EoE) es una patología crónica cuyas opciones terapéuticas incluyen fármacos, como los inhibidores de la bomba de protones (IBPs), los corticoides deglutidos, y dietas de eliminación empírica. Sin embargo, existen pacientes refractarios al tratamiento farmacológico, aunque se dispone de escasos datos sobre su prevalencia. Los objetivos de este estudio son evaluar la prevalencia de refractariedad al tratamiento farmacológico de primera línea en pacientes pediátricos de EoE y describir las características de los pacientes no respondedores.

Material y método. Análisis transversal del registro prospectivo, multicéntrico de ámbito nacional de pacientes pediátricos diagnosticados de EoE (RENESE). Se incluyeron en este análisis pacientes sin remisión histológica [definida como > 15 eosinófilos por campo de gran aumento (eos/cga)], tras haber recibido tratamiento médico con IBPs y corticoides deglutidos en monoterapia secuencialmente, en fase de inducción o de mantenimiento. Se analizaron las características demográficas, clínicas, endoscópicas e histológicas al diagnóstico y se compararon con la cohorte de pacientes no refractarios. Se analizó también el subgrupo de pacientes refractarios que tampoco respondió a dieta de exclusión de dos alimentos (leche y gluten).

Resultados. De los 451 pacientes revisados se identificaron 35 pacientes refractarios a tratamiento médico (7,8%), de los cuales 16 tampoco respondieron a dieta de exclusión de dos alimentos (3,5%). En relación a los tratamientos con IBP, la ausencia de respuesta se observó en la inducción en el 85,6% y en el mantenimiento en el 14,4%. En cuanto a los tratamientos con corticoides en el 63,3% hubo fallo tras inducción y en el 36,7% durante el mantenimiento. La mayoría de los pacientes, un 94%, referían buena adherencia terapéutica. La mediana de edad al diagnóstico fue de 10,7 años (IC 95% 9,54 -11,96), el 83% eran varones y el 71,4% presentaban antecedentes de atopia, siendo la alergia alimentaria la manifestación más prevalente (45,7%). Los síntomas más frecuentes fueron la disfagia y la impactación (45,7%). Todos los pacientes presentaron endoscopia anormal, siendo el edema la alteración endoscópica más frecuente (82,9%). La mayoría de pacientes presentaron

(Continúa)

< 100 eos/cga en la muestra esofágica distal (74,3%). No se observaron diferencias relevantes en los datos demográficos, clínicos, endoscópicos e histológicos entre los pacientes refractarios y los no refractarios. Sin embargo, los pacientes refractarios presentaron una mayor prevalencia de alergias alimentarias que los no refractarios, con una diferencia estadísticamente significativa (45,7% vs 27,4%, $p = 0,02$).

Conclusiones. En nuestra cohorte de EoE, se objetivó que un 7,8% de los pacientes fueron refractarios al tratamiento farmacológico de primera línea, la mayoría de ellos tras la fase de inducción. Todos ellos presentaban una endoscopia anormal al diagnóstico y tuvieron una mayor prevalencia de alergias alimentarias que los pacientes no refractarios.

¿CUÁL ES LA MEJOR OPCIÓN TERAPÉUTICA EN PACIENTES CON INFECCIÓN POR *H. PYLORI* SENSIBLE A CLARITROMICINA Y METRONIDAZOL? Botija Arcos G¹, Cilleruelo Pascual M², Barrio Torres J³, Gallardo Padilla M⁴, Urruzuno Tellería P⁵, Alonso Pérez N⁶, Rizo Pascual J⁷, Martínez Escribano B³, Vázquez Gómez JA⁸, Miranda Cid C⁹, González Abad MJ⁸, La Orden Izquierdo E⁴, Barrio Merino A¹⁰. ¹Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid. ²Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid. ³Hospital Universitario Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid. ⁴Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro, Madrid. ⁵Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁶Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla, Madrid. ⁷Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes, Madrid. ⁸Hospital infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ⁹Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ¹⁰Hospital Universitario HM Madrid. Montepíncipe. Madrid.

Introducción y objetivos. Aunque las últimas guías ESPGHAN 2017 recomiendan triple terapia con claritromicina para los pacientes sensibles a claritromicina y metronidazol, existen dudas de cuál puede ser la mejor opción terapéutica. El objetivo principal del estudio es valorar la eficacia de las diferentes opciones terapéuticas en pacientes con infección por *H. pylori* sensible a claritromicina y metronidazol.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo multicéntrico, incluyendo todos los pacientes con diagnóstico de infección por *H. pylori* desde 2011-2020, con edad entre 5-17 años a los que se realizó gastroscopia, con cultivo de biopsia gástrica positivo para *H. pylori* y estudio de sensibilidad a antibióticos.

Resultados. Se incluyeron 1.205 pacientes (56,7% mujeres) de 10 centros diferentes. La edad media al diagnóstico fue 11,2 años ($\pm 2,8$ DS). El país de nacimiento fue España en un 89%. El síntoma principal que motivó la endoscopia fue la epigastralgia 42,4%, seguido del dolor abdominal en otra localización 32%. Hasta en un 14,5% el diagnóstico de la infección se hizo como hallazgo casual en una endoscopia por otro motivo. Un 97,1% de los pacientes disponía de detección simultánea de sensibilidad a claritromicina y metronidazol. De estos, un 45,3% [530/1171 (IC95%: 42,4%-48,1%)] presentaba infección por cepas sensibles a claritromicina y metronidazol. Los pacientes que habían recibido tratamiento previo sin éxito presentaban porcentajes de cepas con doble sensibilidad significativamente inferiores (24,8% vs 50,9% $p < 0,001$). Un 87% (456/524) de los pacientes con doble sensibilidad recibió tratamiento. Las opciones terapéuticas elegidas fueron: terapia secuencial 37,7%, OMA 33%, OCA 37% y otros 2,3%. En un 50% de los casos la duración del tratamiento fue de 10 días y en otro 50% de 14 días. La tasa de erradicación en los pacientes con doble sensibilidad tratados y con control de erradicación fue de un 80,8% (IC95% 77,1%-84,5%). Al valorar las tasas de erradicación en función de la opción terapéutica escogida se observa que los pacientes tratados con triple terapia con claritromicina presentaban tasas de erradicación significativamente inferiores (71,1%) que los tratados con triple terapia con metronidazol (86,4%) o terapia secuencial (83,2%) $p = 0,01$.

Conclusiones. Nuestros datos sugieren que es preferible la terapia triple con metronidazol a la combinación con claritromicina para tratar a pacientes con cepas totalmente susceptibles. La menor tasa de erradicación en pacientes tratados con claritromicina puede deberse a la coinfección por cepas resistentes, de ahí la importancia de tomar biopsias separadas para cultivo de cuerpo y antro, sobre todo en regiones como la nuestra con altas tasas de resistencia a la claritromicina.

CAMBIOS EN EL MICROBIOMA, METABOLOMA E INFLAMASOMA INTESTINAL EN LACTANTES CON FPIES POR LECHE DE VACA. Díaz Martín JJ¹, Rodríguez Manchón S², Molinos Norriella C³, Claver Monzón A⁴, Espín Jaime B⁵, Toyos González P¹, Castro Reigía A⁶, Delgado Palacio S⁶. ¹Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Hospital Universitario San Agustín. Avilés. ³Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ⁴Hospital Universitario Dexeus. Barcelona. ⁵Hospital Universitario Virgen del Rocío. ⁶IPLA-CSIC. Villaviciosa, Asturias.

Objetivos. Estudiar el microbioma, el inflammasoma intestinal y el metaboloma microbiano en heces de niños con diagnóstico reciente de síndrome de enterocolitis inducida por proteínas de leche de vaca (FPIES-LV) en busca de biomarcadores que permitan profundizar en el conocimiento de la fisiopatología o que pudieran ser de utilidad en el diagnóstico de esta patología.

Material y métodos. Estudio observacional, prospectivo, multicéntrico, con grupo control. Criterios de inclusión: niños y niñas de edad inferior a 2 años cumplidos, con diagnóstico de FPIES-LV agudo o crónico, según los criterios internacionales. Grupo Control: lactantes sanos, menores de 12 meses de vida, que no hubieran recibido antibióticos y/o probióticos en las 2 semanas previas a su inclusión. Las heces fueron recogidas en fresco, antes de dos semanas tras la retirada de proteínas de leche de vaca de la dieta, en un recipiente especial (Gut-Alive®) y remitidas por mensajería al laboratorio central. Se realizó análisis de microbioma intestinal por metagenómica ("shotgun sequencing"), determinación de calprotectina fecal por ELISA, cuantificación de ácidos grasos de cadena corta (AGCC) por cromatografía de gases con detector de ionización de llama y cuantificación de mediadores inmunes por sistema multiplex. Análisis estadístico: pruebas no paramétricas U-Mann-Whitney.

Resultados. Se incluyeron 7 casos de FPIES-LV (5 varones) de edades comprendidas entre los 9 días y los 14 meses (mediana 4 meses) y 14 controles (4 varones, mediana de edad 5 meses), procedentes de 5 hospitales y un Centro de Salud. Se observó una mayor abundancia de bifidobacterias (79%) en controles frente a pacientes (44%). En estos últimos, destacó una mayor frecuencia de secuencias de enterobacterias, concretamente de genes de *Escherichia coli*. Los pacientes con FPIES-LV presentaron niveles más altos de calprotectina en heces (216,5 vs 92,8 µg/g; p=0,2). Se observó un aumento significativo de la excreción de AGCC en los casos (acético, propiónico y butírico p<0,001; isovalérico, isobutírico, caproico p=0,015). Se observaron niveles más bajos de proteína 10 inducible por interferón gamma (IP-10) en pacientes que en controles (0,85 vs 1,7 pg/mL; p=0,088). Asimismo, los niveles del antagonista del receptor de IL-1 (IL-1ra) fueron significativamente más bajos en pacientes que en controles (5,3 vs 11,1 pg/ml; p=0,015). Finalmente, mientras que en controles se observaron niveles de 8,50 pg/mL del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF-bb) en las heces de los controles, en los pacientes no se detectaron (límite de detección 0,180 pg/mL).

Conclusiones. Existen diferencias llamativas en la composición del microbioma fecal al diagnóstico en los pacientes con FPIES-LV. Las alteraciones observadas en el metaboloma y el inflammasoma pueden ser de utilidad no solo para ahondar en el conocimiento de la fisiopatología de este síndrome sino también para facilitar un diagnóstico temprano.

DESCRIPCIÓN DE LAS MANIFESTACIONES DIGESTIVAS EN PACIENTES CON FIBROSIS QUIÍSTICA. COMPARACIÓN TRAS TRATAMIENTO MODULADOR. López Cárdenes CM¹, Gascón Galindo C¹, Merino Sánchez-Cañete A¹, Merino Sanz N¹, Tabares González A¹, Garriga García M¹, Blitz Castro E¹, Morales Tirado A¹, Vicente Santamaría S¹, González Jiménez D², Peña Quintana L³, Reyes Domínguez A³, García Romero R⁴, Salcedo Lobato E⁵, De los Santos Mercedes MM⁶, García Volpe C⁶, Fernández Lorenzo AF⁷, Moreno Álvarez A⁷, Solar Boga A⁷, Romero Rey H⁷, Torcuato Rubio E⁸, Ortiz Pérez P⁸. *Unidad de Fibrosis Quística de los hospitales: ¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid; ²Hospital Central de Asturias, Oviedo; ³Complejo Hospitalario Insular Materno-infantil, Las Palmas; ⁴Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza; ⁵Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; ⁶Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; ⁷Hospital Universitario de A Coruña, A Coruña; ⁸Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga.*

Objetivos. Describir la frecuencia con la que los pacientes pediátricos con FQ presentan manifestaciones gastrointestinales y valorar su modificación tras 6 meses de tratamiento modulador CFTR con elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor.

Material y métodos. Estudio transversal descriptivo de pacientes diagnosticados de FQ en 8 Unidades de FQ españolas. Recogidos datos clínico-demográficos, antropométricos y ecográficos. Los síntomas gastrointestinales referidos en el último mes se valoraron mediante un cuestionario cuantificado con una escala de frecuencia. Gestión de los datos mediante la herramienta REDcap. Análisis estadístico realizado con SPSS.

Resultados. Obtuvimos datos de 46 pacientes diagnosticados de FQ (56,5% mujeres). Se realizó diagnóstico por cribado neonatal en un 41,3% de los casos, con una mediana de diagnóstico de los no diagnosticados por cribado de 7 meses (RIC 2-18 meses). Todos los pacientes tenían al menos una mutación F508del y 19 (41,3%) eran homocigotos. La mediana de edad fue 16,50 años (rango intercuartílico [RIC] 12-22,75). Un 83,7% presentaban insuficiencia pancreática [IP] (mediana U lipasa/kg/día 5186 [RIC 3836-6598]), 12 pacientes (26,1%) presentaban enfermedad hepática relacionada con la FQ y 18 (39,1%) alteración hidrocarbonada relacionada con FQ. Treinta y nueve pacientes habían iniciado algún tratamiento modulador de CFTR, 36 (92,30%) recibían elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor. En cuanto a datos analíticos, la mediana de grasa en heces entre los pacientes con IP fue de 5,6 g de heces en 24 horas (RIC 3,65-8,75). La mediana de elastasa fecal en los pacientes sin IP: 380,00 µg/g (RIC 277,75- 400,00). La mediana de calprotectina fecal fue 62 µg/g (23,50-171,50). Nueve pacientes (19,6%) presentaban alteraciones ecográficas del parénquima hepático. Los datos antropométricos al inicio del tratamiento fueron: mediana de Z score de peso 0,43 (RIC -1,08-0,05), de talla -0,33 (RIC -1,21-0,36) y de IMC -0,25 (RIC -1,1-0,41). En cuanto a las manifestaciones gastrointestinales el síntoma predominante fue el dolor abdominal (65,8%), en la mayoría de los casos esporádico, seguido de la flatulencia y en tercer lugar el reflujo/acidez. El resto de manifestaciones digestivas se reflejan en la tabla 1. En 14 pacientes (30% de la muestra), se disponen de datos tras 6 meses de tratamiento con elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor. No se observaron diferencias en la frecuencia de síntomas gastrointestinales (Test de Wilcoxon [TW] y p>0,05) excepto en la presencia de flatulencias, que disminuyó de forma estadísticamente significativa (TW, p0,02) .

(Continúa)

TABLA 1		
Síntoma	Pacientes afectados (%)	Frecuencia predominante en afectados (%)
Dolor abdominal	65,8	Casi nunca (63%)
Preocupación por dolor abdominal	56%	Casi nunca (69%)
Dolor abdominal con la ingesta	34,8%	Casi nunca (69%)
Límites con las comidas y bebidas	32,6%	Casi nunca (67%)
Flatulencia	65,2%	A veces (60%)
Disfagia	6,5%	Casi nunca (67%)
Acidez/reflujo	52,1%	Casi nunca (50%), a veces (46%)
Náuseas/vómitos	19,6%	Casi nunca (100%)
Estreñimiento	30,4%	Casi nunca (64%)
Diarrea	16%	Casi nunca (85%)
Sangre en heces	10,9%	Casi nunca (60%), a veces (40%).

Conclusiones. El síntoma predominante de los pacientes con FQ es el dolor abdominal, aunque en la mayoría de las ocasiones se trata de un dolor esporádico. El segundo síntoma en frecuencia son las flatulencias, que disminuyeron tras seis meses de tratamiento modulador. El abordaje de estos síntomas gastrointestinales resulta de gran importancia en el manejo global de los pacientes con FQ.

ENFERMEDAD PERIANAL ASOCIADA A LA ENFERMEDAD DE CROHN PEDIÁTRICA EN NUESTRA COMUNIDAD. REVISIÓN DE 12 AÑOS. Bunce LF, Nofuentes Prieto L, Woods Kreisler N, Díez Dorado R, Riera Llodrá J, Muñoz Miguelsanz MÁ, Sanchís Blanco G, Rosell Camps A. *Hospital Universitario Son Espases. Palma.*

Objetivos. Describir las características clínicas, endoscópicas y la respuesta al tratamiento de los pacientes con enfermedad de Crohn (EC) y enfermedad perianal (EP).

Material y métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes menores o iguales a 14 años diagnosticados de EC entre los años 2011-2022 en un hospital terciario, centro de referencia de pediatría de la comunidad.

Resultados. De los 40 pacientes diagnosticados de EC, el 38% (15/40) presentaron EP. El 20% se diagnosticaron entre 2011-2016 (4/20) y el 55% (11/20) desde el 2017 hasta 2022. La mediana de edad de los pacientes con EP fue de 12,1 años (rango 9,8-14,4), 53% mujeres). En el 33% de los pacientes con EP, la EP fue el síntoma de debut de la EC (media hasta diagnóstico de EC: 7,9 meses), en el 67% apareció evolutivamente (media de tiempo hasta diagnóstico: 5.8 meses). El 47% presentaron una EC grave al debut (PCDAI > 57,5), con afectación endoscópica moderada/grave (SES-CD > 5) en el 67%. El 86% fueron fenotipo B1. La EP no fistulizante fue la más frecuente 60% (9/15): fisuras (4), carúncula centinela (5). Seguido del tipo fistulizante en el 53% (8/15): abscesos (3), fistulas (2), abscesos y fistulas (3): 60% fistulas simples y 40% fistulas complejas según la clasificación de Bell, predominando las fistulas interesfinterianas (40%) según la clasificación de Parks. Dos pacientes presentaron ambas formas de EP (fistulizante y no fistulizante). El 57% de los pacientes recibieron tratamiento biológico en la inducción, asociando tratamiento antibiótico el 80% de los casos. Al final del seguimiento [mediana 3,4 años (rango 0,2-11,5)] el 93% de los pacientes recibían tratamiento biológico frente al 62% de los pacientes sin EP ($p=0,03$). El 35% de los pacientes precisaron tratamiento quirúrgico [drenaje del absceso (5) de los cuales precisaron de una colocación de setón (2) y fistulotomía (1)]. No hubo complicaciones quirúrgicas, ni fallecidos. Se ha visto un aumento significativo de patología perianal en los últimos 6 años en nuestra serie (73% vs 27%; $p=0,02$). Los pacientes con EC y EP precisan de cirugía con mayor frecuencia que aquellos que no presentan EP (45,5% vs 15%, $p=0,01$). No hubo diferencias estadísticamente significativas entre las variables demográficas (edad al diagnóstico, sexo), clínicas (el tiempo de síntomas), wPCDAI y SES-CD al debut entre los pacientes con y sin EP. Tampoco en cuanto a la necesidad de tratamiento biológico en la inducción, tiempo hasta primera recaída ni número de recaídas totales entre ambos grupos.

Conclusiones. Nuestra serie confirma el aumento de EP como forma de presentación en la EC en los últimos años. Por ello, es esencial tener en cuenta que la EP puede ser la primera manifestación de esta enfermedad. Es esencial una búsqueda activa de este tipo de lesiones en pacientes EC para poder instaurar un tratamiento biológico de forma precoz mejorando así la evolución y el pronóstico de estos pacientes.

RESULTADOS POST-COLECTOMÍA EN PACIENTES CON COLITIS ULCEROSA PEDIÁTRICA REFRACTARIA. Marroquín Cordón M, Pujol Muncunill G, Lozano Ruf A, Castillo Torres R, Saura García L, Tarrado Castellarnau X, Álvarez Carnero L, Martín de Carpi FJ. *Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Objetivos. La colectomía forma parte de las opciones terapéuticas en la colitis ulcerosa (CU) pediátrica refractaria. La técnica de elección es la proctocolectomía total laparoscópica en 3 tiempos, con anastomosis íleo-anal y creación de reservorio en J (IPAA). A pesar de sus ventajas, un porcentaje importante de pacientes presentan complicaciones a corto y largo plazo. Nuestro objetivo es describir los resultados postoperatorios en niños con CU refractaria sometidos a colectomía en nuestro centro.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de historias clínicas, incluyendo pacientes < 18 años sometidos a colectomía por CU refractaria en los últimos 10 años. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y endoscópicos.

Resultados. Se incluyeron 14 pacientes (7 varones; 3 con Enfermedad Inflamatoria intestinal de inicio precoz) con una mediana de edad al diagnóstico de 10,9 años (RIQ 5,6 – 14,2). La mediana de actividad clínica por PUCAI (*Paediatric Ulcerative Colitis Activity Index*) previo a la colectomía fue de 60 puntos (RIQ 50-68,8), con una actividad endoscópica Mayo 3 en 10/14, Mayo 2 en 2/14 (los 2 restantes no cuentan con estudio endoscópico previo por gravedad clínica). La mediana de edad a la colectomía fue de 11,7 años (RIQ: 9,5-15,5), siendo el paciente más pequeño de 15 meses de edad. La colectomía se realizó tras un tiempo medio de 2 años desde el momento del diagnóstico (RIQ 0,7-1,7). En todos los pacientes se ha realizado cirugía en 3 tiempos (2 de ellos pendientes de reconstrucción de tránsito intestinal) con una mediana de tiempo de seguimiento de 3,9 años (RIQ 1,3-8). Un 58% de los pacientes con cirugía en 3 tiempos completada (7/12) han presentado alguna complicación: 3/7 cuffitis + reservoritis (1 de ellos con reservoritis crónica); 3/7 Enfermedad de Crohn (EC) de novo con afectación perianal y 1/7 fracaso del reservorio con necesidad de ileostomía definitiva. La tasa de respuesta a antibioterapia en los pacientes con cuffitis y reservoritis fue del 66%. Un paciente precisa escalada terapéutica a anti-TNF (Infliximab) y posteriormente cambio a Ustekinumab por reservoritis crónica. Los pacientes con EC de novo fueron tratados con anti-TNF desde su diagnóstico (2 Adalimumab, 1 Infliximab). Un 28% de pacientes presentaron estenosis de la anastomosis íleo-anal requiriendo uso de dilatadores.

Conclusiones. Las complicaciones postquirúrgicas tras la proctocolectomía total en 3 tiempos en la CU pediátrica refractaria son frecuentes. En nuestra cohorte, aproximadamente un 30% de pacientes ha presentado una EC de novo y hasta un 40% ha requerido reiniciar tratamiento biológico. Se necesitan estudios a largo plazo que permitan ofrecer información a las familias de los resultados y posibles complicaciones posteriores a la cirugía.

USO DE USTEKINUMAB EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON COLITIS ULCEROSA MODERADA-GRAVE TRAS FRACASO PRIMARIO AL TRATAMIENTO CON ANTI-TNF. Alvarado Cárcamo B, Bunce L, Pujol Muncunill G, Lozano Ruf A, Álvarez Carnero L, Vila Miravet V, Detrinidad Castro L, Martín de Carpi FJ. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIEII-P). Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Objetivo. Infliximab y Adalimumab son los únicos agentes biológicos aprobados para la Colitis Ulcerosa (CU) pediátrica. Un tercio de estos pacientes, puede experimentar un fracaso primario siendo necesario buscar otras estrategias terapéuticas. Ustekinumab (anti IL12 e IL23) ha demostrado su eficacia en adultos con CU moderada-grave, si bien los datos en población pediátrica todavía son limitados. Nuestro objetivo es describir la eficacia y seguridad de Ustekinumab en pacientes pediátricos con CU moderada-grave tras fracaso primario al tratamiento anti-TNF.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 18 años con CU moderada-grave tratados con Ustekinumab tras fracaso primario a anti-TNF. Se analizaron datos epidemiológicos, clínicos y de evolución tras el inicio del tratamiento. Se evaluó la remisión clínica libre de esteroides, definida como Índice de Actividad de la Colitis Ulcerosa Pediátrica (PUCAI) < 10, en semana 4, 8 y 12. La remisión profunda, definida como remisión clínica libre de esteroides junto con calprotectina fecal (CF)

Resultados. Se incluyeron cinco pacientes (60% varones; mediana de edad al diagnóstico: 9,6 años [IQR: 4,6-16,1]) con CU moderada-grave (2/5 de presentación muy precoz, VEO-IBD). Al inicio del tratamiento con Ustekinumab, el 60% presentaba brote grave. Todos los pacientes habían presentado curso cortico-resistente y fracaso primario a anti-TNF. En todos los casos se administró dosis de inducción endovenosa [dosis mediana 8,2 mg/kg (IQR: 6,5-11,2)] y la primera de mantenimiento también endovenosa a las 4 semanas. Posteriormente a cuatro de ellos se administraron las siguientes dosis de mantenimiento cada 4 semanas (3/4 por vía intravenosa; 1/4 por vía subcutánea) y al paciente restante cada 6 semanas por vía subcutánea. A las 4 semanas, el 60% presentaron respuesta clínica y el 40% alcanzaron la remisión clínica. Cuatro pacientes han completado el seguimiento a 8 y 12 semanas, alcanzando la remisión clínica todos ellos y la remisión profunda el 50% de ellos en semana 12. Durante el seguimiento, se ha observado mejoría de la CF y de los marcadores inflamatorios sanguíneos (VSG, PCR). Se ha objetivado un episodio de hipersensibilidad al fármaco tras la administración endovenosa de Ustekinumab, con control de los síntomas en dosis posteriores con premedicación e infusión lenta. No se han notificado infecciones graves y ningún paciente ha requerido colectomía.

Conclusiones. En nuestra cohorte de pacientes con Colitis Ulcerosa refractaria al tratamiento convencional y con fracaso primario a anti-TNF, Ustekinumab parece ser una opción terapéutica válida para alcanzar la remisión a corto plazo, evitando la colectomía y con un perfil de seguridad aceptable.

GRANULOMONOCITOAFÉRESIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON COLITIS ULCEROSA. SERIE DE 10 CASOS. Martínez Navarro G, Palomino Pérez L, Velasco Rodríguez-Belvis M, Martín Fernández C, Di Campi Zaghlu M, García Hernández P, De la Mano Hernández A, Muñoz Codoceo RA. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. La granulomonocitoaféresis (GMA) es una opción terapéutica útil en determinados casos de colitis ulcerosa (CU). El objetivo del estudio fue describir el perfil de los pacientes en los que se realizó GMA, los esquemas de administración y evaluar la seguridad y la eficacia.

Material y métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo que incluye a pacientes con CU refractaria de un hospital pediátrico terciario (2006-2022) en los que se realizó GMA. Se estudiaron las siguientes variables: Datos demográficos, tratamientos recibidos antes y durante la GMA, indicación, situación clínica y analítica antes y después de realizar la GMA, características de las sesiones y resultados.

Resultados. Se incluyeron 10 pacientes (7 varones y 3 mujeres) diagnosticado de CU (según criterios ECCO y ESPGHAN). Todos ellos clasificados como E4S1 (clasificación de París) con una edad media al diagnóstico de $11,6 \pm 1,9$ años. Dos pacientes recibían, como terapia de mantenimiento, inmunomoduladores, uno biológico y seis terapia combinada. Durante un seguimiento medio de 37 ± 31 meses, se realizaron 14 ciclos de GMA. Las indicaciones de inicio de la GMA fueron: corticodependencia (55%), corticorrefractoriedad (15%) y pérdida de respuesta primaria (15%) o secundaria a biológicos (15%). En el 78% se añadió corticoterapia a la terapia de mantenimiento. La duración de la GMA fue de 93 ± 84 días con $8,6 \pm 4,5$ sesiones por ciclo. Se distinguieron 4 grupos según la pauta: Grupo 1: sesiones quincenales-mensuales de mantenimiento (3 casos), Grupo 2: sesiones quincenales (2), Grupo 3: sesiones semanales (8) y Grupo 4: más de 1 sesión semanal (1). En 12/14 ciclos se utilizó catéter venoso periférico. Se notificaron dos efectos adversos leves y transitorios: hipertensión e inflamación local. La terapia fue beneficiosa en el 71% de los pacientes. La corticoterapia pudo retirarse en 9 casos durante > 3 meses. Un paciente continuó con infliximab a pesar del fracaso primario y otro recuperó la respuesta a adalimumab. Un total de 5/7 pacientes cambiaron a un biológico diferente, uno debido a efectos adversos. Ninguno de los pacientes sin tratamiento biológico previo tuvo que iniciarlo posteriormente. Se observó una disminución no significativa de los valores de PUCAI, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular, calprotectina fecal y recuento de leucocitos. La GMA fue más eficaz en la corticodependencia que en otras indicaciones ($p < 0,05$). No se encontraron diferencias significativas en relación con otros factores (sexo, edad al diagnóstico, edad al inicio de la GMA, tratamiento previo, duración de la GMA, número de ciclos o frecuencia).

Conclusiones. En nuestra experiencia, la GMA ha demostrado ser segura y podría ser eficaz en más del 50% de los pacientes pediátricos con CU refractaria, especialmente en aquellos que presentan corticodependencia, y podría considerarse en casos seleccionados para evitar el uso de esteroides o un cambio de biológicos.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL MONOGENICA: ESTUDIO RETROSPECTIVO. García Ventura BL¹, Álvarez Beltrán M¹, Freixas Bermejo M¹, Raya Muñoz J¹, Batlle Masó L², Rivière JG³, Segarra Cantón Ó¹. ¹Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional pediátrico. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ²Unidad de Patología Infecciosa e Inmunodeficiencias pediátricas. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. Vall Research Institute (VHIR) d'Hebron Jeffrey Modell Diagnostic and Research Center for Primary Immunodeficiencies. Barcelona. ³Unidad de Patología Infecciosa e Inmunodeficiencias pediátricas. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Vall Research Institute (VHIR) d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Existen más de 100 entidades monogénicas que asocian enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Se plantea un despistaje precoz ante: debut < 2 años (el 10-40% de las VEIBD infantiles son monogénicas) o en < 6 años con consanguinidad, clínica atípica, mala evolución, infecciones recurrentes, malignidad, síndrome hemofagocítico, atresias intestinales múltiples y/o autoinmunidad. La tipificación genética de estas entidades debería permitir un abordaje terapéutico personalizado y un correcto consejo genético.

Material y métodos. Estudio retrospectivo observacional de los pacientes controlados en nuestro centro entre 2002-2022 con diagnóstico de error congénito de la inmunidad (ECI). Describimos los pacientes con afectación digestiva y fenotipo EEI-like o con enteropatía. Describimos clínica, niveles de calprotectina, imagen, endoscopia, histología y tratamiento. Excluimos los pacientes con patología digestiva tras trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) por enfermedad injerto contra huésped (EICH) intestinal, pacientes con endoscopia e histología normal y los déficits de IgA.

Resultados. De los 104 pacientes con ECI incluidos 19% (n:20) presentaron afectación digestiva: 11/20 EEI-like y 9/20 Enteropatía. Los pacientes afectados de fenotipo EEI presentaron los siguientes diagnósticos: 4 enfermedad granulomatosa crónica (EGC) (el 16% de las EGC), 3 deficiencia de XIAP (el 30% de los déficits de XIAP), 1 inmunodeficiencia común variable (IDCV) (el 10% de las IDCV), 1 APDS, 1 hiperIgM, 1 no filiado (21 translocación crom9p-17q). Los síntomas digestivos más prevalentes fueron: 9/11 diarrea, 7/11 rectorragia, 6/11 pérdida de peso. La mediana de calprotectina fue 515 mg/kg (Q1= 172, Q3= 1120) con rango intercuartílico (RIQ)= 948. Todos los pacientes fueron sometidos a gastroscopia y colonoscopia mostrando extensión de la enfermedad variable: pancólica (5), colitis izquierda (5), ileocolónica (1), fístula perianal (3) y fisura anal (1). Los principales hallazgos endoscópicos fueron eritema y friabilidad (7), ulceración difusa (3) y aftas (2). Revisando los hallazgos histológicos hallamos: infiltración linfoplasmocitaria(9), distorsión glandular (5), criptitis y abscesos crípticos (4), apoptosis (2), macrófagos pigmentados (2) y granulomas (1). El tratamiento fue dirigido a su enfermedad de base, requiriendo corticoides (7), inmunoglobulinas (6), rituximab (3), anakinra (1) junto a las profilaxis antibióticas. El control de la afectación digestiva requirió añadir 5-ASA (7), antibióticos (4), inmunomoduladores (rapamicina y/o azatioprina) (2), ruxolitinib (2), infliximab (1) y setones (1). 5/12 pacientes fueron sometidos a TPH con resolución de la clínica digestiva, 3/12 se mantienen en remisión clínica bajo medicación, 2/12 pacientes fueron exitus previo al TPH y 1 paciente sigue pendiente de TPH.

Conclusiones:

- La EGC es la enfermedad con mayor número de pacientes con afectación EEI-like de nuestra serie, seguido del déficit de XIAP, aunque la probabilidad de desarrollar afectación EEI-like es mayor en esta última enfermedad (30%).
- Presentan un claro predominio de afectación cólica y hasta el 27% afectación perianal asociada.
- La afectación histológica es mayoritariamente indistinguible de la EEI clásica, destacando algún dato característico en la EGC como los macrófagos pigmentados presentes en el 50% de los casos.
- Todos los pacientes trasplantados han presentado remisión de su EII-like.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL DE DEBUT MUY PRECOZ: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y NECESIDAD DE TRATAMIENTO CON BIOLÓGICOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

García Hernández P¹, Martínez Navarro G², Palomino Pérez L¹, Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Di Campi Zaghul M¹, Martín Fernández C¹, Muñoz Codoceo RA¹, Domínguez Ortega G¹. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital de Torrejón. Torrejón de Ardoz, Madrid.

Objetivos. La enfermedad inflamatoria intestinal de debut muy precoz (VEO-IBD por sus siglas en inglés: *Very Early Onset Inflammatory Bowel Disease*) representa un subgrupo de pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) diagnosticados antes de los 6 años de edad. Suelen presentar manifestaciones atípicas y un fenotipo más grave que resulta refractario a las terapias convencionales. Nuestro objetivo es describir las características clínicas y los tratamientos necesarios en este grupo de pacientes.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, observacional y retrospectivo de pacientes con VEO-IBD en seguimiento en un hospital terciario en los últimos 10 años (2012-2022). Revisamos los datos clínicos y analíticos, los hallazgos endoscópicos y los tratamientos biológicos que reciben estos pacientes. El análisis estadístico se realizó utilizando SPSS.

Resultados. Incluimos 20 pacientes (el 75% eran varones). La edad media al diagnóstico era de $3,14 \pm 1,497$ años. El 55% recibieron el diagnóstico de colitis ulcerosa (CU), el 40% de enfermedad de Crohn (EC) y el 5% de enfermedad inflamatoria intestinal no clasificada (EIInc). La mayoría de los pacientes (55%) requirió al menos un fármaco biológico. De forma más concreta, el 54,5% requirió 1 biológico, el 36,3% 2 biológicos y el 9,09% requirió probar 3 biológicos diferentes para el control de la enfermedad. De estos pacientes, el 54,5% estaba diagnosticado de EC y el 45,45% de CU. Las comorbilidades más frecuentes fueron enfermedad perianal, infecciones, úlceras orales y artritis. Se realizó un estudio genético en el 45% de los niños, no hallando ningún gen causal pese a que el 35% de los pacientes tenía un familiar de primer grado afecto de EII u otra enfermedad autoinmune. Este subgrupo de pacientes necesitó en mayor porcentaje terapia biológica, siendo la diferencia significativa para los pacientes que tenían un familiar de primer grado con EII. Los pacientes que requirieron dos fármacos biológicos tenían una edad media menor al diagnóstico.

Conclusiones. En este estudio, la mayoría de pacientes con VEO-IBD requirieron terapia con fármacos biológicos. Fueron factores de riesgo una edad menor al diagnóstico y tener familiares de primer grado con EII. Se requieren más estudios con mayor número de pacientes para mejorar el conocimiento sobre las particularidades de estos pacientes y, con ello, optimizar su manejo.

CLORODIARREA CONGÉNITA Y SU ASOCIACIÓN CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTES-TINAL: CASUÍSTICA DE UNA COMUNIDAD AUTÓNOMA. Martín Torres N¹, Crujeiras Martínez V¹, Carreira Sande N¹, Busto Cuiñas M², Fernández Caamaño B³, Cobelas Cobelas M³, Leis Trabazo R¹. ¹Hospital Clínico Universitario de Santiago. Santiago de Compostela. ²Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. ³Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Objetivos. La clorodiarrea congénita es una causa infrecuente de diarrea crónica hipoclorémica, hiponatrémica e hipopotasémica, debida a una mutación en el gen SLC26A3 (HAR), que conlleva una alteración en el transportador de electrolitos en la membrana apical del enterocito. Se diagnostica mediante la detección de cloro elevado en heces (> 90 mmol/L) y su tratamiento se basa en la reposición de los líquidos y electrolitos perdidos. Debido a la baja casuística publicada, menos de 300 casos, falta suficiente evidencia acerca de la evolución de la enfermedad y posibles comorbilidades, aunque se ha descrito una mayor probabilidad de asociación con enfermedad inflamatoria intestinal (EII). El objetivo de esta revisión ha sido describir la evolución y comorbilidades de los casos de clorodiarrea congénita de una Comunidad Autónoma.

Material y métodos. Estudio multicéntrico, observacional retrospectivo descriptivo, de los casos de clorodiarrea congénita diagnosticados en los últimos 25 años en una Comunidad Autónoma, con especial referencia a su posible asociación con EII.

Resultados. Se diagnosticaron 4 casos de clorodiarrea congénita en primeros meses de vida (rango: 0,5-9 meses), dos de los cuales desarrollaron una EII tipo enfermedad de Crohn a los 8,5 y 6,5 años respectivamente. La edad actual de los pacientes es de 2, 12, 13 y 25 años. Todos ellos son varones, con polihidramnios antenatal y nacieron pretérmino (33-35 semanas). Uno de ellos se intervino en periodo neonatal por sospecha de obstrucción intestinal. Todos ellos presentaban diarrea líquida, desarrollaron alcalosis metabólica hipoclorémica, hiponatrémica e hipopotasémica y fallo de medro, y tenían cloro en heces elevado. Tras inicio de suplementación con cloruro sódico y potásico se corrigió la alcalosis metabólica y hubo recuperación nutricional, bajo dieta sin restricciones. Durante los primeros años de vida ingresaron en múltiples ocasiones para fluidoterapia iv por descompensaciones hidroelectrolíticas en el contexto de infecciones víricas. Todos ellos continuaron con deposiciones líquidas diarias (3-4/día) con adecuada continencia fecal y desarrollo psicomotor normal. Al diagnóstico de la EII uno de los pacientes presentaba cuadro de fiebre, dolor abdominal, queilitis y eritema nodoso. Tenía trombocitosis y PCR elevada, y en la colonoscopia, úlceras en colon izquierdo. El otro paciente debutó con rectorragias, PCR y calprotectina fecal elevadas, y tenía afectación ileocolónica. En ambos casos fue necesario cambiar de anti-TNF a ustekinumab para el control de la enfermedad de Crohn.

Conclusiones. En nuestra serie de 4 pacientes con clorodiarrea congénita, el 50% asociaron una enfermedad inflamatoria intestinal tipo Enfermedad de Crohn de inicio precoz (6,5 y 8,5 años), en consonancia con las escasas series publicadas. Los dos pacientes mostraron fallo de respuesta a anti-TNF. Esto apoya la necesidad de tener un alto índice de sospecha para esta posible asociación, puesto que la diarrea crónica de estos pacientes podría favorecer la demora diagnóstica.

IMPLICACIÓN DEL *CLOSTRIDIODES DIFFICILE* EN EL DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA. Palomino Pérez LM¹, Delgado Fernández-Valdés M², Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Cañedo Villarroya E¹, De la Mano Henández A¹, Domínguez Ortega G¹, Martínez Pérez J¹, Muñoz Codoceo RA¹. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Universidad Autónoma de Madrid.

Introducción. En las últimas décadas ha crecido la incidencia de infección por *Clostridioides difficile* (Cd) en niños con enfermedad inflamatoria intestinal (EII), posiblemente por la disbiosis subyacente. El objetivo principal del estudio es comparar la prevalencia de dicha infección en pacientes con EII y sin ella, así como secundariamente describir factores de riesgo para Cd y su impacto en la evolución de la EII.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, observacional y retrospectivo de los pacientes sometidos a despistaje de Cd en un hospital terciario en los últimos 5 años. Se consideraron pacientes con EII aquellos que cumplían los criterios de Oporto. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS.

Resultados y discusión. Durante el tiempo de estudio se incluyeron 3.360 pruebas de despistaje de Cd. La Sección de Digestivo solicitó 150 pruebas de Cd a 92 (4,5%) de los pacientes incluidos. De ellas, 87 correspondían a 42 (45,6%) pacientes diagnosticados previamente de EII. En 9 (9,8%) de los 92 pacientes de Digestivo se diagnosticó la EII con un tiempo medio de 14 ± 11 días tras la realización de la prueba de Cd, remarcando la importancia de un buen diagnóstico diferencial entre brote de EII e infección por Cd. Se confirmó infección en 13 (31,0%) de los pacientes con EII. Se objetivó mayor prevalencia de infección en pacientes con EII respecto a los demás pacientes (31,0% vs. 15,4%). Se objetivaron más pruebas para Cd positivas entre aquellas realizadas en pacientes que recibían monoterapia con aminosalicilatos, nutrición enteral exclusiva (NEE) o aquellos que recibían ustekinumab frente a las realizadas en pacientes que no los recibían. Además, se objetivaron más cambios de tratamiento de la EII, tras pruebas positivas para Cd que tras negativas (72,2% vs. 15,9%).

Conclusiones. Los pacientes pediátricos con EII tienen mayor prevalencia de infección por Cd que el resto de los pacientes, y, además, esta última parece condicionar el curso de la EII, implicando más cambios en su tratamiento. La mayor tasa de detección de Cd en los pacientes con tratamientos considerados más seguros como la NEE o los aminosalicilatos, llama la atención y no parece concordante con los mecanismos fisiopatológicos conocidos hasta el momento, por lo que son necesarios más estudios en estos pacientes.

PROCTITIS ULCEROSA EN PEDIATRÍA; TRATAMIENTO Y EXTENSIÓN A LO LARGO DEL TIEMPO.

López Matiacci M, Martínez de Abreu A, Aguiar Pardillo P, Lozano Ruf A, Pujol Muncunill G, Vila Miravet V, Álvarez Carnero L, Martín de Carpi FJ. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIIEI-P). Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona*

Objetivos. La proctitis ulcerosa (E1 según clasificación de Paris) supone menos del 10% de los casos de colitis ulcerosa (CU) en pediatría. A pesar de que la afectación está limitada en el recto, puede afectar la calidad de vida de nuestros pacientes y se estima que hasta un 30%, puede presentar extensión proximal de la enfermedad durante la evolución. El objetivo de este estudio es describir las características clínicas, analíticas y endoscópicas de estos pacientes al diagnóstico y hasta final de seguimiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo de los pacientes menores de 18 años diagnosticados de proctitis ulcerosa mediante revisión de historias clínicas entre el 1/1/2014-31/12/2020. Se revisan datos epidemiológicos, clínicos, analíticos, endoscópicos y de tratamiento al debut y durante su evolución hasta final de seguimiento. Se realiza análisis estadístico con el programa SPSS v22

Resultados. Se identificaron 7 pacientes (2/7 mujeres) con una mediana de edad al diagnóstico de 13,25 años (RIQ 11,3-14,7) y una mediana de seguimiento de 5,14 años (RIQ: 1,4-6,7). Los síntomas más frecuentes al diagnóstico fueron: rectorragia (100%), dolor abdominal (71.43%), diarrea (42,86%) y pérdida de peso (14,29%). En el momento del diagnóstico, la mediana del índice de actividad de la enfermedad (según índice Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index –PUCAI–) fue de 32,5 (RIQ 30-38,8) y la mediana del nivel de calprotectina fecal (CF) fue de 1336 µg/g (RIQ 996,3-1.750). Cinco de los pacientes presentaban actividad endoscópica moderada (Mayo 2), y en dos de los casos la afectación distal se acompañaba de parche cecal (colitis de los externos). Todos los pacientes recibieron tratamiento inicial con salicilatos orales y tópicos, alcanzando todos ellos la remisión clínica según PUCAI a las 10 semanas tras su inicio. En 5/7 se realizó determinación de CF, de los cuales, 3/5 presentaban remisión biológica. Tres de los pacientes (42.9%), todos ellos con afectación exclusivamente distal, presentaron nuevo brote de actividad durante el seguimiento, evolucionando dos casos (28.6% del total) a pancolitis y precisando tratamiento con corticoides orales. En uno de ellos se añadieron tiopurinas como mantenimiento. Ningún paciente precisó tratamiento biológico o colectomía.

Conclusiones. En nuestra cohorte, los pacientes presentaron excelente respuesta inicial al tratamiento con salicilatos. Sin embargo, un porcentaje significativo presentó extensión proximal a lo largo de la evolución. Pese a tratarse de un fenotipo teóricamente más leve, es importante la monitorización de estos pacientes para detectar de forma precoz la posible extensión de la enfermedad de cara a instaurar el tratamiento más adecuado.

ATRESIA ESOFÁGICA: ¿QUÉ NOS APORTA LA APLICACIÓN DE LAS NUEVAS GUÍAS ESPGHAN-NASPGHAN? Ojuo Álamo E, Monje Fuente S, Muñoz Cutillas A, Pérez Egado L, Miranda Cid C, Tolín Hernani M, García-Casillas Sánchez M, Sánchez Sánchez C. *Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.*

Introducción y objetivos. La atresia de esófago (AE) es una de las malformaciones digestivas más frecuentes (1/3000 recién nacidos vivos). Estos pacientes requieren seguimiento de sus comorbilidades digestivas y nutricionales, a destacar el reflujo gastroesofágico (RGE) y sus consecuencias precoces (disfagia con repercusiones nutricionales) y tardías (esófago de Barrett y adenocarcinoma esofágico). En 2016, ESPGHAN-NASPGHAN publicaron unas nuevas guías de seguimiento en AE con el objetivo de optimizar el seguimiento y evitar complicaciones. Nuestro objetivo fue valorar la mejoría que supone para los pacientes con AE la implantación de ese nuevo protocolo de seguimiento (NPS) a corto y medio plazo.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, observacional y analítico, mediante revisión de historias clínicas de pacientes con atresia de esófago nacidos durante 9 años (1 de enero de 2012 – 31 diciembre de 2021) en un hospital de alta complejidad. Se recogieron datos relativos a la cirugía inicial y al tratamiento médico-quirúrgico, soporte nutricional y pruebas complementarias realizadas, así como a las complicaciones aparecidas, durante el seguimiento antes y después de la implantación del NPS en 2018. Los datos se compararon mediante aplicación de T-student y chi-cuadrado según correspondiera. Significación estadística en $p < 0,05$.

Resultados. Se incluyeron inicialmente 44 pacientes (15 antes de la implantación del NPS, 20 después). Se excluyeron 4 pacientes por pérdida de seguimiento y 5 por éxitus el primer año de vida. La mediana de seguimiento fue de 55 meses (RI: 33-98,5), siendo el 56,8% varones. Los tipos de atresia más frecuentes fueron el III (83,8%) y el I (16,2%). El 29,7% asociaron otras malformaciones. La mediana de inicio de tratamiento con IBP fue a los 9 días de vida (RI: 3,5-18). El 48,6% presentó síntomas típicos de RGE en y el 18,9% síntomas atípicos asociados. La implantación del NPS redujo de forma significativa la mediana de edad de primera pHmetría de 46 meses (RI: 38,5-58) a 16 meses (RI: 11-22), reduciéndose la media de edad de retirada de IBPs de manera significativa (48 vs. 17 meses; $p < 0,03$). No hubo diferencias respecto a la necesidad de cirugía antirreflujo ni de alteraciones histológicas en biopsias recogidas por endoscopia desde la implantación. Respecto a la disfagia, se observó en un 51,35% de casos. No se encontraron diferencias significativas entre el inicio de toma de líquidos ni sólidos por vía oral desde la implantación ni respecto a la necesidad de gastrostomía.

Conclusiones. Los pacientes con antecedente de AE presentan una elevada prevalencia de RGE y disfagia en nuestra serie. Un control precoz con pHmetría-impedanciometría según las nuevas guías permite la retirada de tratamientos antirreflujo innecesarios. Son necesarios más estudios de seguimiento a largo plazo para determinar la eficacia de las guías en la detección de comorbilidad a largo plazo.

FOTOGRAFIANDO LA ATRESIA ESOFÁGICA: DESCRIPCIÓN DE LA COHORTE DE PACIENTES SEGUIDOS EN CONSULTA MULTIDISCIPLINAR EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Nofuentes Prieto L, Bunce LF, Barceló Cañellas MC, Osona Rodríguez de Torres FB, Riera Llodrá JM, Rosell Camps A, Díez Dorado R. *Hospital Universitario Son Espases. Palma.*

Ojetivo. Describir las complicaciones médicas y quirúrgicas de los pacientes con atresia esofágica (AE) en los últimos 20 años y su situación actual.

Métodos. Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes con AE que realizan seguimiento en la consulta multidisciplinar de AE entre 2002 y 2022. Se analizaron variables demográficas, clínicas, quirúrgicas, complicaciones y situación actual. Se intentaron identificar variables predictoras de complicaciones mediante regresión logística.

Resultados. Se recogieron 52 pacientes (65% varones, edad gestacional media 37 semanas, peso medio al nacimiento 2.555 g). Cinco fueron éxitos: 1 previamente a la cirugía, 4 a los días/semanas por complicaciones tras la intervención. Quince se trasladaron a otro centro o comunidad: 7 tras el alta neonatal y 8 tras 1,5-9 años de seguimiento. Tres se intervinieron en otras comunidades. Se definió el tipo de EA según clasificación de Gross: A 5/52 (10%), B 0/52, C 38/52 (73%), D 8/52 (15%) y E 1/52(2%). Presentaron malformaciones asociadas 27/52 (52%), siendo la secuencia VACTERL predominante (18/27, 35%). De los 51 pacientes intervenidos, 3 se operaron en otros centros y no consta información quirúrgica. El tipo de cirugía fue: anastomosis primaria 38/48 (79%), diferida 8/48 (17%), con sustitución esofágica 2/48 (4%). La edad media de intervención fue 1,73 días (0-12, DE 1,89). Fueron long-gap 8/48 (17%). Tuvieron tensión anastomótica 7/48 (15%). Sufrieron complicaciones postquirúrgicas precoces 16/48 (33%). Precisaron reintervención 9/48 (19%): 4 dehiscencia sutura, 3 refistulización, 1 estenosis anastomótica, 1 por otra causa. Como complicación tardía, la estenosis anastomótica se observó en 21/48 (44%), de los cuales 10/21 (48%) fue recurrente. La mediana de dilataciones fue 2 (1-4,5). Dos pacientes presentaron fistula recurrente. De los 40 pacientes que se siguieron más de 1 año, recibieron profilaxis con IBP durante el primer año 26/40 (65%). Tuvieron al menos un primer episodio de RGE 23/40 (57%), diagnosticado por clínica, endoscopia o pHimpedanciometría. Evolutivamente presentaron esofagitis 9/40 (23%) y 1/40, Barret. Se realizó funduplicatura en 8/40 (20%). Gastrostomía en 8/40 (20%). Presentaron disfagia a lo largo del seguimiento 15/40 (38%) y patología respiratoria 26/40 (65%), siendo lo más frecuente la traqueomalacia (15/26, 58%). De los 35 pacientes que se siguen actualmente (2 de ellos en adultos), 15 (47%) refieren estar asintomáticos y sin tratamiento. Catorce (44%) están tomando IBP (13/14 asintomáticos). Nueve (28%) presentan síntomas respiratorios y 3 (9%) son portadores de gastrostomía actualmente. El sexo, edad gestacional, tipo AE, tipo de cirugía, presencia de long gap y tensión anastomótica no se asociaron como variables predictoras de complicaciones tipo RGE, estenosis anastomótica, síntomas respiratorios ni disfagia.

Conclusiones. Los pacientes intervenidos de AE en el periodo neonatal continúan presentando patologías asociadas después de la cirugía. Es necesario un seguimiento estrecho por parte de un equipo multidisciplinar que atienda las posibles complicaciones derivadas de su patología, tanto en pediatría como en la edad adulta.

UTILIDAD Y RESULTADOS DEL ESTUDIO CON MANOMETRÍA ESOFÁGICA DE ALTA RESOLUCIÓN EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS Y ESCLERODERMIA EN EDAD PEDIÁTRICA.

Rayego García A¹, García Malagón C¹, Villarejo Pérez A¹, Rodríguez Martínez A¹, Reyes Andrade J¹, Camacho Lovillo S¹, Moya Jiménez M², Fernández Silveira L¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos. Describir la prevalencia de trastornos de la motilidad esofágica en pacientes con enfermedad reumatológica sistémica (dermatomiositis juvenil y esclerodermia), valorada mediante manometría de alta resolución (HRM) en un hospital infantil de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de pacientes menores de 18 años diagnosticados de dermatomiositis juvenil (DMJ) o esclerodermia en nuestro hospital entre los años 2018 y 2022. Se recaban datos acerca de la valoración inicial y seguimiento por Digestivo pediátrico, clínica sugestiva de dismotilidad esofágica al diagnóstico y durante la evolución, y realización de HRM que se evalúa según la clasificación de Chicago 2015. Asimismo, se realiza cribado de disfagia mediante la escala clínica Pediatric Eating Assessment Tool-10 (PEDI-EAT-10).

Resultados. Nuestra cohorte incluye a 9 pacientes (6 DMJ y 3 esclerodermias, de las cuales dos sistémicas y una localizada). El 77% son de sexo femenino, con una media de edad de 8,7 años al diagnóstico (rango 4,5-13 años). En todos los casos se realizó una valoración de motilidad esofágica inicial mediante entrevista clínica y prueba complementaria; en 8 pacientes se realizó HRM y en un paciente tránsito esofagoduodenal, siendo el resultado de este último normal. De los 8 pacientes sometidos a HRM, en 7 se obtuvieron resultados patológicos (87,5%); los hallazgos más frecuentes fueron aumento de ondas terciarias (75%), motilidad esofágica ineficaz (50%) con ondas primarias de amplitud y/o duración disminuida y esfínter esofágico hipopresivo (50%). En tres pacientes se repitió la HRM durante su evolución por sintomatología sugestiva (tiempo de latencia de 2 años de mediana); tras tratamiento de enfermedad de base, uno presentó mejoría de patrón manométrico, otro empeoramiento y otro no presentó cambios. Siete pacientes (78%) fueron valorados por Digestivo pediátrico al diagnóstico, precisando cuatro de ellos (44%) seguimiento posterior. Si bien solo una paciente presenta actualmente clínica clara de disfagia según la escala PEDI-EAT-10 (19 puntos, siendo patológica una puntuación > 3), hasta un 55% (5/9) han referido sintomatología digestiva alta al diagnóstico o durante la evolución clínica, destacando epigastralgia, pirosis, reflujo y/o episodios de atragantamiento autolimitados.

Conclusiones:

- Dada la elevada prevalencia de afectación esofágica descrita en estas patologías (hasta 50% en DMJ y 90% en esclerodermia) y su implicación en el pronóstico de las mismas, consideramos muy recomendable realizar una valoración clínica periódica de la deglución en estos pacientes.
- La manometría esofágica de alta resolución ha puesto de manifiesto trastornos de la motilidad esofágica en nuestros pacientes con DMJ y esclerodermia, aún en ausencia de sintomatología o con síntomas larvados. No hemos encontrado cambios estadísticamente significativos en el patrón manométrico tras tratamiento de la enfermedad de base.
- Son necesarios más estudios y cohortes más amplias para recomendar la realización de HRM de forma sistemática, así como su periodicidad.

PUESTA EN MARCHA DEL PROYECTO DE INTERVENCIÓN EN LA DISFAGIA PEDIÁTRICA Y MUSICOTERAPIA EN PACIENTES EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS CON HIPERSENSIBILIDAD ORAL Y/O ALIMENTACIÓN ALTERNATIVA A VÍA ORAL.

Romea Montañés M¹, Navarro Muñoz C², García Romero R³, Ros Arnal I³, Castejón Ponce E³, Caballero Pérez V⁴, Parra Plantagenet-Whyte F⁴.

¹Unidad de Disfagia. Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ²Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos de Aragón. Fundación PORQUEVIVEN Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ³Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ⁴Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos de Aragón. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. Un alto porcentaje de pacientes con enfermedades crónico-complejas presentan alteraciones de la deglución. Estos niños son atendidos por la unidad de disfagia pediátrica (UDP) y muchos requieren son también atendidos en la unidad de cuidados paliativos pediátricos (CPP). Ambas unidades tienen como parte innovadora dentro de los hospitales públicos pediátricos: una logopeda especializada en deglución y una musicoterapeuta pediátrica especializada en neonatología y cuidados paliativos. Se establece, de manera pionera en nuestro país, un programa musico-logopédico de intervención rehabilitador deglutorio en una selección de pacientes.

Objetivo. Mejorar los movimientos orofaciales en el paciente así como mejorar su trastorno deglutorio realizando estimulación y/o ejercicios orofaciales acompañados de música para una mayor participación del niño y aceptación del mismo.

Metodología. Se seleccionan pacientes con trastornos deglutorios moderado-graves que presentan hipersensibilidad al contacto orofacial. Se evalúa dos escalas: escala de Thomas-Stonell y Greenberg (TSG) validada semicuantitativa de observación directa para la sialorrea que evalúa gravedad y frecuencia (Escala 1-5) y/o escala de masticación Karaduman Chewing Performace Scale (KPCS) (Escala 1-4); según patología. Además de la valoración de mejora de manera subjetiva. La musicoterapeuta ajusta ritmo y melodía a diferentes movimientos que realiza la logopeda en la zona oro-facial, potenciando el estímulo táctil y aumentando la percepción. Las sesiones de intervención se realizan de manera conjunta una vez al mes en el espacio de la UDP de forma individualizada.

Resultados. Se seleccionan 4 pacientes incluidos en ambas unidades que cumplen con los criterios de inclusión. Se evalúan los resultados tras 8 sesiones. *Paciente 1:* Varón 3 años, encefalopatía epiléptica (mutación KCNT1) Alimentación completa vía oral con triturados, disfagia a líquidos y dificultades en la masticación: Se comprueba mejoría de 1 punto tanto en gravedad como en frecuencia en la KPCS.

Paciente 2: Mujer 12 años encefalopatía no filiada. Alimentación exclusiva por gastrostomía y rechazo grave al tacto oro-facial durante el último año sin posibilidad de rehabilitación. Tras 8 sesiones mejoría del contacto y de la manipulación permitiendo la rehabilitación. No mejoría en escala TSG

Paciente 3: Mujer 6 años de AME tipo I. Alimentación exclusiva por gastrostomía. Consigue diferentes patrones orofaciales mediante canciones fonéticas que promueven ese movimiento. No mejoría en escala TSG

Paciente 4: Varón 2 años, Síndrome de Down y ceguera congénita. Alimentación triturada por vía oral y rechazo a otras texturas Se consigue mejoría en la masticación aumentando 1 nivel en KPCS

Conclusiones. Los pacientes con trastornos deglutorios graves e hipersensibilidad oral, participan más activamente y aceptan mejor la estimulación y/o ejercicios deglutorios al estar acompañados de ritmos musicales. Se consigue un menor rechazo y sensación invasiva de la terapia, un mayor desarrollo del tratamiento y mejoría en su deglución.

RADIACIÓN EN VIDEOFLUOROSCOPIAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA: ¿QUÉ TAL LO HACEMOS?

Domingo Belanche A¹, García Romero R², Ros Arnal I², Romea Montañés MJ², Casajús Pelegay P¹, Rodríguez Martínez G³, Gutiérrez Alonso C⁴, Izquierdo Hernández B⁴. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ²Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ³Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ⁴Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Objetivos. Evaluar y analizar la dosis-radiación y tiempo de radiación en videofluoroscopias en pacientes pediátricos de un centro terciario. Asimismo, conocer la relación entre variables clínicas y el riesgo de exposición a radiación, y describir los factores ambientales que los condicionan. También, comparar las dosis de radiación de los pacientes con los niveles de referencia de diagnóstico sobre videofluoroscopias para poblaciones pediátricas.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo, revisando datos de videofluoroscopias realizadas en un centro de tercer nivel durante 8 años. Criterios de inclusión: todos aquellos pacientes pediátricos que se han realizado una videofluoroscopia en dicho centro. Criterios de exclusión: aquellos en los que no se tuviese datos de dosis-radiación o tiempo de exposición de su prueba. Trabajo aprobado por el Comité de Ética Aragón. Los datos se obtuvieron en el momento de la realización de la videofluoroscopia. Variables recogidas: edad (meses), patología de base (neurológica, digestiva, respiratoria), grado de afectación neurológica (de I a V, escala Gross Motor Function Classification System –GMFCS–). Estudios realizados con un dispositivo Siemens Iconos R200 serie 4501. Escopia a 50-56 kV, con 0,2-0,4 mA y a 12,5 imágenes por segundo. Colimación supervisada por un radiólogo. Los alimentos se preparan con contraste Visipaque®. Mediante espesante (Resource Clear®), se consiguen texturas néctar y puding, que junto a la textura líquido, completan la variedad a explorar. Se realiza exploración a estas tres texturas y a tres volúmenes crecientes según edad (2-4-6 mL en menores de 3 años y 3-5-10 mL en mayores). Una vez realizada la videofluoroscopia se determinaba: si había disfagia, la gravedad (leve: penetraciones o aspiraciones < 10% del volumen ingerido; moderada: penetraciones o aspiraciones del 10 al 50% del volumen ingerido; grave: penetraciones o aspiraciones de más de la mitad del volumen ingerido) así como el tipo de disfagia (oral, faríngea, esofágica o combinaciones), tipo de alteración (eficacia, seguridad o ambas), aparición de aspiraciones (aspiración, penetración o ambas), tipo de aspiración (silentes, con tos o con tos y silentes), escala Bolus Residue Scale (BRS), dosis de radiación (en cGy/cm²) y tiempo de radiación (segundos). Datos recogidos en Excel y analizados en SPSS v26.

Resultados. Correlación fuerte positiva entre tiempo y dosis de radiación, en menor medida entre dosis y edad, media de producto dosis área de 12,2 cGy/cm², media de tiempo 131,3 segundos. La dosis y el tiempo eran mayores a mayor edad, mayor afectación neurológica, mayor disfagia, mayor puntuación en BRS y alteración de eficacia y seguridad juntas.

Conclusiones. La radiación en nuestro centro es entre 10 y 32 veces menor que la bibliografía disponible sobre videofluoroscopias pediátricas, influyendo en gran medida el número de imágenes por segundo, la colimación y la experiencia del servicio de Radiodiagnóstico. Dada la disparidad en cuanto a dosis de radiación en la literatura, sería conveniente implementar protocolos estandarizados para videofluoroscopias pediátricas con el fin de disminuir la radiación que reciben los pacientes.

EVALUACIÓN DE LA DISFAGIA MEDIANTE VIDEOFLUOROSCOPIA. RESULTADOS TRAS OCHO AÑOS DE LA IMPLANTACIÓN EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL.

Domingo Belanche A¹, García Romero R², Ros Arnal I², Romea Montañés MJ², Castejón Ponce E², Salinas Uhalte A¹, Gutiérrez Alonso C³, Izquierdo Hernández B³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ²Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Objetivos. Conocer la relación entre las variables clínicas y los resultados obtenidos tras la realización de videofluoroscopia en pacientes pediátricos de un hospital terciario.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo, revisando los datos recogidos de videofluoroscopias realizadas en un centro de terciario durante aproximadamente 8 años. Criterios de inclusión: aquellos pacientes pediátricos que se han realizado una videofluoroscopia en dicho centro. Criterios de exclusión: pacientes sin datos de dosis-radiación o tiempo de exposición de su prueba. Aprobado por Comité de Ética Aragón. Los datos se refieren al momento puntual de la videofluoroscopia. Las variables recogidas fueron: edad (en meses), patología de base (neurológica, digestiva, respiratoria), grado de afectación neurológica (de I a V, mediante escala Gross Motor Function Classification System –GMFCS–). Se utilizó un dispositivo Siemens Iconos R200 serie 4501. Escopia a 50-56 kV, con 0,2-0,4 mA y a 12,5 imágenes por segundo. Colimación supervisada por un radiólogo. Los alimentos se preparan con contraste Visipaque®. Mediante espesante (Resource Clear®), se consiguen las texturas néctar y púding, que junto a la textura líquido, completan la variedad que se explora. Se realiza exploración a estas tres texturas indicadas y a tres volúmenes crecientes según edad (2-4-6ml en menores de 3 años y 3-5-10ml en mayores de dicha edad). Una vez realizada la videofluoroscopia se determinaba: si había disfagia, la gravedad de la misma, así como el tipo de disfagia (oral, faríngea, esofágica o combinaciones de ellas), tipo de alteración (eficacia, seguridad o ambas), aparición de aspiraciones (aspiración, penetración o ambas), tipo de aspiración (silentes, con tos o con tos y silentes), escala Bolus Residue Scale (BRS), dosis de radiación (en cGy/cm²) y tiempo de radiación (en segundos). Datos recogidos en Excel y analizados en SPSS v26.

Resultados. Muestra total de 322 pacientes, edad media fue 60,9 meses (mediana 48, mín. 1 y máx. 192 meses). En cuanto a enfermedad de base, en 221 pacientes el tipo era neurológica (68,6%), en 35 eran respiratorias (10,9%) y en 66 digestivas (20,5%). En 221 casos se diagnosticó disfagia (68,6%). Según la gravedad, lo fue leve en 95 (43%), moderada en 86 (38,9%) y grave en 40 (18,1%). La disfagia más frecuente era la orofaríngea, con alteración de la eficacia y la seguridad Aparecieron aspiraciones y/o penetraciones en 179 (55,6%), siendo las aspiraciones silentes en el 72% que las presentaba. Se encontró asociación estadística entre afectación neurológica, gravedad de disfagia y presencia de aspiraciones (Cuanto más afectos estaban neurológicamente según la escala GMFCS, mayor frecuencia de aspiraciones o penetraciones presentaban). Mayores puntuaciones en escala BRS se relacionan con mayor afectación y riesgo aspirativo.

Conclusiones. Tras la implantación de la videofluoroscopia se ha diagnosticado de disfagia a un alto porcentaje de pacientes, que se han beneficiado de un diagnóstico y tratamiento correctos. La videofluoroscopia es una prueba fundamental para el diagnóstico de los niños con sospecha de disfagia, y debería ser incluida en los centros pediátricos.

DISFAGIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON COVID PERSISTENTE. Bovo MV, Montraveta Querol M, Alcaraz Hurtado A, Monllau Espuis E, González-Aumatell A, Domènech Marsal E, Carreras-Abad C, Méndez Hernández M. *Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona, Barcelona.*

Objetivos. La Organización Mundial de la Salud define “COVID persistente” a la afectación que presentan personas con antecedente de infección probable o confirmada por SARS-CoV-2 transcurridos 3 meses desde el contagio y que conlleva la persistencia de síntomas que duran al menos 2 meses y que no pueden explicarse por ningún diagnóstico alternativo. El objetivo de este estudio es describir los pacientes con disfagia y COVID persistente, los resultados de las exploraciones complementarias realizadas y la evolución de los mismos.

Material y métodos. Estudio de cohorte prospectivo observacional en pacientes pediátricos, menores de 18 años, COVID persistente en seguimiento en una Unidad multidisciplinaria de un hospital terciario de diciembre de 2020 a julio de 2021.

Resultados. De 80 pacientes pediátricos con COVID persistente, (54/80) mujeres, uno precisó ingreso hospitalario y ninguno precisó ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Los principales síntomas referidos fueron fatiga, síntomas neurocognitivos, debilidad muscular, cefalea y disnea. 41 (51%) pacientes referían haber tenido síntomas gastrointestinales: 27 (34%) dolor abdominal, 17 (21%) diarrea, 7 (9%) vómitos y 1 (1%) estreñimiento y cinco (6%) pacientes refirieron disfagia. De los cinco pacientes con disfagia, la duración media fue de 6 meses, la edad media de 12,4 años, y tres eran mujeres. Ninguno de ellos refería antecedente de impactación alimentaria previa. Un paciente refería pérdida de peso asociada. Cuatro pacientes referían disfagia esofágica, de los cuales dos se autolimitaron y a dos se les realizó tránsito esofagogastroduodenal, compatible con la normalidad, y gastroscopia, macroscópicamente normal y anatomía patológica compatible con esofagitis aguda leve en un paciente y normal en otro. Un paciente refería disfagia orofaríngea, con exploración física y neurológica compatible con la normalidad, se le realizó una fibroendoscopia de la deglución (FEES), compatible con la normalidad y posteriormente una gastroscopia, tanto macroscópicamente como anatomía patológica compatible con la normalidad. La evolución de todos los pacientes fue favorable con resolución completa de la disfagia en el transcurso de 6 meses aproximadamente. Recuperación ponderal en un paciente que precisó soporte nutricional y dietético.

Conclusiones. Los síntomas gastrointestinales son frecuentes en los pacientes pediátricos con COVID persistente, referidos en la mitad de los pacientes valorados en la Unidad multidisciplinaria. En los pacientes con disfagia las exploraciones complementarias realizadas en su mayoría fueron normales y la evolución fue favorable. Son necesarios más estudios sobre las manifestaciones digestivas en pacientes COVID persistente pediátricos.

PÉRDIDA DE SEGUIMIENTO EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN EDAD PEDIÁTRICA. Woods Kreisler N, Ruiz Gámez C, Morant Lladonet A, Bunce L, Nofuentes Prieto L, Riera Llodrá J, Rosell Camps A, Díez Dorado R. *Hospital Universitario Son Espases. Palma.*

Objetivos. Describir la frecuencia y posibles factores relacionados con la pérdida de seguimiento (PS) de los pacientes diagnosticados de esofagitis eosinofílica (EoE) en edad pediátrica.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los menores de 16 años diagnosticados de EoE (años 2011-2022) en un hospital de tercer nivel. Consideramos PS si pasaron más de 6 meses sin acudir a consultas de gastropediatría, más de 1 año sin acudir a consultas de adultos o más de un año tras la transferencia pediatría- adultos sin haber acudido de nuevo a dichas consultas. La transferencia se realiza a partir de los 16 años. Se excluyen los pacientes trasladados a otro centro.

Resultados. De los 54 pacientes diagnosticados de EoE (mediana de seguimiento 2,7 años (rango 0,4-11), hubo PS en el 43% (23/54). El 65% ocurrió en pediatría, 17% durante la transferencia y 17% en adultos. El 50% (6/14) de los pacientes con PS en gastropediatría se seguían regularmente en consultas de neumoalergia (por patología alérgica de base). El 34% de las PS fueron durante los años 2020- 2021. Se contactó al 17% (4/23) de los pacientes tras la PS, solo uno volvió a consulta. Entre los pacientes que tuvieron PS, el 78% eran varones. La edad media al diagnóstico fue de 10,3 años (DE 3,8). El 52% debutaron con clínica de disfagia/impactación; fenotipo fibroestenotante 13%. Recibieron inducción con IBP 48%, con corticoides 13%, dieta exclusiva o combinada con otros tratamientos el resto. Hubo remisión clínica en 83% (19/23), remisión endoscópica e histológica en 50% (9/18). El tiempo hasta remisión histológica fue de mediana 0,9 años (rango 0,1-10,4). En la última consulta no habían alcanzado la remisión clínica e histológica el 32% (7/22) y 36% (8/22) respectivamente. La edad media en el momento de la PS fue de 13 años (DE 3,5). La media de visitas hospitalarias hasta ese momento fue de 18,4 (DE 6,5). No hubo diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes con PS y sin PS en cuanto al sexo, edad al diagnóstico, clínica al debut, fenotipo, tratamiento recibido, remisión clínica e histológica ni tiempo en alcanzarla. Tampoco con la remisión clínica e histológica en la última consulta ni el número de visitas hospitalarias hasta la misma. En los pacientes sin PS se realizó un mayor número de endoscopias (5,2 vs 3,6; $p=0,05$).

Conclusiones. La pérdida de seguimiento en pacientes con EoE es un problema frecuente en nuestro medio incluso en pacientes sin remisión clínica o histológica. La actual pandemia por COVID no explica las PS. El 50% de las PS en pediatría se siguen en otras consultas, sin control específico de su EoE. Llama la atención que aquellos que recibieron un mayor número de endoscopias tuvieron menos PS.

EVALUACIÓN DE LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA PEDIÁTRICA.

Puente Ubierna N¹, Domínguez Ortega G¹, Ramos López MP², Martínez Pérez J¹, Cañedo Villarroya E¹, De la Mano Hernández A¹, Sánchez Llorente P¹, Muñoz Codoceo RA¹. ¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid.

Objetivos. Los pacientes con esofagitis eosinofílica (EoE) tienen un riesgo aumentado de presentar una densidad mineral ósea (DMO) más baja. Nuestro objetivo fue estudiar la DMO de estos pacientes y evaluar su relación con las distintas terapias (inhibidores de la bomba de protones (IBP), dieta sin PLV o corticoides tópicos deglutidos (CTD)).

Material y métodos. Estudio transversal, observacional y descriptivo, en el que se midió la DMO de los pacientes menores de 18 años en tratamiento por EoE mediante densitometría ósea de la columna lumbar (L1-4). Se definió baja densidad mineral ósea para la edad cronológica (BDMOEC) cuando el Z-score de la DMO fue ≤ -2 DE. La actividad histológica se definió siguiendo las recomendaciones de las guías actuales de manejo de la EoE. Se recogieron datos epidemiológicos y clínicos, incluyendo un análisis de sangre del metabolismo fosfo-cálcico. El estudio estadístico se realizó con SPSSv26.

Resultados. Se incluyeron 26 pacientes, 22 (84,6%) varones, con una mediana de edad de 6,33 años (RIQ 2-13). De los 26, 7 (26,9%) estaban en tratamiento exclusivo con CTD, 6 (23,1%) con IBP, y 6 (23,1%) con dieta sin leche. Otros 3 (11,5%) recibían tratamiento combinado con IBP y CTD, 2 (7,7%) con IBP y dieta sin PLV, y 2 (7,7%) con CTD y dieta sin PLV. Los pacientes en tratamiento combinado con dieta sin PLV presentaban alergia IgE mediada a la misma. 10 (38,4%) pacientes presentaban actividad histológica de la EoE. Los pacientes en tratamiento con IBP presentaron asma y tratamiento concomitante con corticoides inhalados con más frecuencia ($p=0,001$ y $p=0,002$, respectivamente). Se diagnosticó déficit de vitamina D en 6 pacientes (23,1%) y en 2 (7,7%) un hiperparatiroidismo secundario. El tratamiento con suplemento de vitamina D fue mayor en el grupo con dieta sin PLV, con tendencia a la significación estadística ($p=0,054$). La prevalencia de BDMOEC fue de 11,54% ($n=3$). La media de Z-score de la DMO fue significativamente menor que en población general ($-0,638$, IC 95%: $-1,078$, $-0,199$, $p=0,0061$). No hubo diferencias significativas de Z-score de la DMO entre las distintas alternativas terapéuticas ($p=0,261$). La duración del tratamiento hasta la realización de la densitometría fue menor en los pacientes con CTD ($p=0,043$). No hubo diferencias significativas en cuanto al sexo, edad a la realización de la densitometría, actividad histológica, otras comorbilidades atópicas, suplemento con calcio ni otros valores analíticos del metabolismo fosfo-cálcico entre los 3 grupos de tratamiento ($p>0,05$).

Conclusiones. La prevalencia de BDMOEC en nuestro estudio es del 11,54%. La DMO de nuestros pacientes es significativamente menor que en población general. No se encontraron diferencias significativas según la modalidad terapéutica empleada. Estudios multicéntricos longitudinales son necesarios para ofrecer más evidencia de la afectación de la salud ósea en estos pacientes que permitan establecer protocolos de prevención y tratamiento adecuados.

TRANSFERENCIA DESDE PEDIATRÍA A ADULTOS DE LOS PACIENTES CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA DIAGNOSTICADOS EN EDAD PEDIÁTRICA. Woods Kreisler N, Ruiz Gámez C, Morant Lladonet A, Bunce L, Nofuentes Prieto L, Riera Llodrá J, Rosell Camps A, Díez Dorado R. *Hospital Universitario Son Espases. Palma.*

Objetivos. Describir la evolución de los pacientes diagnosticados de esofagitis eosinofílica (EoE) en la edad pediátrica que han iniciado la transferencia desde gastropediatria a gastroenterología de adultos.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los menores de 16 años diagnosticados de EoE entre los años 2011-2022 en un hospital de tercer nivel que han iniciado o completado la transferencia (alta en pediatría pendiente de primera visita en adultos o alta de pediatría con visita posterior en adultos). Se considera pérdida de seguimiento si pasa más de un año desde el alta en pediatría y no se documenta una primera visita en adultos o si tras una consulta en adultos transcurre más de un año sin una visita de seguimiento en adultos. La transferencia se planifica entre los 15 y los 16 años. Se excluyeron aquellos pacientes diagnosticados en nuestro centro con seguimiento posterior documentado en otros centros de la comunidad autónoma.

Resultados. De los 54 casos diagnosticados de EoE en este periodo (mediana de seguimiento 2,7 años (rango 0,4-11), 26% (14/54) iniciaron la transición pediatría- adultos. La edad media de los pacientes en el momento de la transferencia fue de 15.8 años (DE 0,6) y el tiempo de seguimiento en pediatría hasta ese momento 4,9 años (DE 2,5). El 71% eran varones. Todos estaban recibiendo tratamiento con corticoides, inhibidores de bomba de protones o dietas de exclusión, habiendo recibido el 50% los 3 tratamientos previo a la transferencia. En la consulta previa a la transición, 79% de los pacientes estaban en remisión clínica, sin embargo, el 57% (8/14) no presentaban remisión histológica. En el 50% de los pacientes hubo pérdida de seguimiento (3 antes de una primera visita en adultos y 4 tras iniciar el seguimiento en adultos). Ninguno de ellos desde el inicio de la pandemia por SARS-CoV-2. Dos pacientes esperan actualmente una primera visita en adultos. Actualmente 36% (5/14) se encuentran en seguimiento por parte de la unidad de gastroenterología de adultos. Todos ellos refieren estar asintomáticos. Todos han recibido tratamiento de forma ininterrumpida. En ninguno de los pacientes se ha realizado endoscopia con toma de biopsia posterior a la transición para control de su enfermedad.

Conclusiones. La mitad de los pacientes que inician la transferencia no realizan actualmente seguimiento en la unidad de gastroenterología de adultos. A pesar de que más de la mitad de los pacientes hacen la transferencia sin haber alcanzado la remisión histológica no se realizan controles endoscópicos con toma de biopsias rutinarios tras la misma. Establecer protocolos conjuntos de transferencia y seguimiento en la edad pediátrica y adulta podría ayudar a mejorar el control de la enfermedad y a evitar la pérdida de seguimiento de los pacientes.

DUPILUMAB, TRATAMIENTO EFICAZ EN LOS TRASTORNOS EOSINOFÍLICOS PRIMARIOS REFRACTARIOS. López Iracheta R¹, Carabaño Aguado I¹, Salcedo Lobato E¹, Fernández Fernández S², Medina Benítez E¹. ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid.

Objetivos. El tratamiento médico clásico de los trastornos eosinofílicos primarios (TEP) consiste en dietas de exclusión, inhibidores de la bomba de protones (IBP) o corticoides deglutidos. Investigaciones recientes han probado la eficacia del dupilumab, un anticuerpo monoclonal contra el receptor de la interleucina(IL)-4 que bloquea la señalización de IL-4 e IL-3, útil en las formas refractarias. El objetivo de este trabajo es valorar la eficacia del dupilumab en pacientes con TEP refractarios.

Material y métodos. Estudio de casos retrospectivo en un centro hospitalario terciario con cuatro casos de esofagitis y uno de gastritis eosinofílica.

Resultados. Los cuatro primeros pacientes son todos ellos varones, de entre 12 y 16 años, con diagnóstico de esofagitis eosinofílica, con tiempo de evolución de entre 4 y 8 años. Todos ellos fueron refractarios a opciones de tratamiento clásicas, persistiendo en el momento del inicio del dupilumab clínica de disfagia y dos de ellos pérdida de peso secundaria a la dieta de exclusión. Los cuatro pacientes presentaban alteraciones histológicas, dos de ellos limitándose a presentar fenotipo inflamatorio eosinofílico y otros dos, en cambio, presentan fenotipo fibroestenotante. Al persistir enfermedad activa tanto clínica como histológica y ser refractarios a los tres tratamientos clásicos, se inició dupilumab subcutáneo 600 mg dosis de inducción y 300 mg subcutáneo cada 2 semanas de mantenimiento. El tiempo de seguimiento de los pacientes tras el inicio del tratamiento fue de entre 5 y 7 meses y en todos ellos tras la inducción se consiguió la remisión clínica, que se mantiene en la actualidad. En el control endoscópico a los 3 meses del inicio del dupilumab también se demostró la remisión histológica tanto en los fenotipos inflamatorios como en fibroestenotantes. El quinto caso es una paciente de 12 años diagnosticada con 3 años de edad de gastritis eosinofílica, refractaria a IBP, dieta de exclusión y budesonida deglutida, evidenciando retraso del crecimiento con escasa ganancia ponderoestural y persistencia de dolor abdominal. En endoscopia se apreció gastritis nodular con intensa eosinofilia en antro, por lo que se inició dupilumab 300 mg subcutáneo cada 3 semanas hace 16 meses. Desde entonces, ha permanecido asintomática y ha mejorado su curva ponderoestural. En control a los 3 meses de inicio del fármaco se observa disminución de la nodularidad y de la eosinofilia gástrica, y en control al año se demostró normalización histológica. No se han evidenciado efectos adversos relacionados con el dupilumab en ninguno de los pacientes.

Conclusiones. Dupilumab ha mostrado eficacia como tratamiento de inducción y mantenimiento a corto plazo, consiguiendo el control de los síntomas y la remisión endoscópica histológica en esta pequeña cohorte de pacientes con TEP refractarios.

IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO PRECOZ TRAS EL DIAGNÓSTICO EN ENFERMEDAD CELÍACA: ADHERENCIA Y EVALUACIÓN DE LA DIETA SIN GLUTEN. Martín Masot R¹, Jiménez Muñoz M², Herrador López M², De la Flor Alemany M³, Navas López VM², Nestares Pleguezuelo T³. ¹Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos "José Mataix Verdú" (INYTA), Centro de Investigación Biomédica (CIBM), Universidad de Granada. Granada. ²Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ³Departamento de Fisiología. Facultad de Farmacia, Universidad de Granada. Granada. Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos "José Mataix Verdú" (INYTA), Centro de Investigación Biomédica (CIBM), Universidad de Granada. Granada.

Objetivos. La enfermedad celíaca (EC) es una patología sistémica y compleja, cuyo único tratamiento es la instauración de una Dieta Sin Gluten (DSG) estricta. A pesar de los claros beneficios de la DSG, los desbalances nutricionales son frecuentes en los pacientes en el medio y largo plazo y, además, aún existen dudas sobre el método más eficiente para evaluar su cumplimiento. Por tanto, es de gran interés profundizar en algunos aspectos relacionados con la monitorización de la adherencia a la DSG y el seguimiento de la enfermedad. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la importancia de un seguimiento precoz de la enfermedad.

Material y métodos. Se diseñó un esquema de seguimiento en 61 niños ($7,5 \pm 3,9$ años; 24 varones) con EC, que consistía en sesiones de educación nutricional y explicación de la DSG al diagnóstico, evaluación nutricional a los 4 meses del diagnóstico y monitorización de la adherencia a la DSG a los 4 y a los 9 meses del diagnóstico. Para ello se realizó análisis de péptido inmunogénico de gluten (GIP) en heces mediante el test iVYCHECK GIP Stool® y encuestas recordatorio de consumo de alimentos de 24h (3 días) que se procesaron con el programa Evalfinut. El consumo de alimentos ultraprocesados (AUP) se evaluó siguiendo la clasificación NOVA. Los datos se analizaron con el programa SPSS 22.0.

Resultados. A los 4 meses del diagnóstico, encontramos resultados positivos para GIP en el 14% de los pacientes, lo que demuestra una mala adherencia a la DSG, que era mayor en pacientes menores de 2 años. Las sesiones de educación nutricional fueron efectivas reduciendo la positividad de los GIP en heces en un 88% de los sujetos a los 9 meses. El consumo de AUP fue de hasta el 48% de la energía de la dieta, sin existir diferencias en relación al grado de cumplimiento de la DSG. Por otro lado, a pesar de ser un colectivo vulnerable, en nuestra cohorte presentaron una inadecuada ingesta de algunos micronutrientes críticos, consumiendo un 23% de la ingesta recomendada (IR) de vitamina D, un 48% de vitamina E, un 57% de ácido fólico, un 54% de hierro, un 62% de calcio y un 51% de magnesio. Tampoco se encontraron diferencias entre los pacientes con alta o baja adherencia a la DSG en cuanto a la ingesta de micronutrientes.

Conclusiones. Es necesaria una evaluación precoz tras el diagnóstico de la EC, dado que muchos pacientes presentan una ingesta inadecuada de algunos micronutrientes críticos y excesiva de AUP, probablemente por el consumo frecuente de productos sin gluten. Una visita precoz tras el diagnóstico puede ayudar a mejorar la adherencia a la DSG, siendo el grupo de pacientes menores de 2 años de edad especialmente vulnerable y susceptible de una educación nutricional más intensa.

APLICACIÓN PRÁCTICA DE LA MONITORIZACIÓN A LA ADHERENCIA A LA DIETA EXENTA EN GLUTEN MEDIANTE DETERMINACIÓN DE GIP EN HECES EN EL PACIENTE CELÍACO. García Jiménez A, Moreno Puerto L, Martínez-Ojinaga Nodal E, Hidalgo Montes I, Magallanes García L, Sarria Osés J, Molina Arias M, Pliego Morante R. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivo. Principal: Valorar la utilidad de la detección de péptidos inmunogénicos de gluten (GIP) en heces en el seguimiento habitual del paciente celíaco y la influencia del día de la semana escogido para tomar la muestra en la detección de transgresiones dietéticas en la población pediátrica. Secundarios: Relacionar la positividad de GIP en el seguimiento con retraso en la negativización de anticuerpos antitransglutaminasa al diagnóstico y variables clínicas como la velocidad de crecimiento.

Material y métodos. Análisis transversal de los pacientes celíacos en seguimiento por el servicio de Gastroenterología infantil durante 2 meses. Se incluyen pacientes con diagnóstico de enfermedad celíaca según criterios ESPGHAN con mínimo un año de seguimiento. Se solicitó la entrega de dos muestras de heces congeladas, una recogida en lunes y otra en jueves, coincidiendo con su control clínico y analítico habitual. Se han revisado variables epidemiológicas, clínicas y analíticas.

Resultados. Se contactó con 128 pacientes, de los cuales accedieron a participar 92 (59 mujeres y 33 varones). La edad media al diagnóstico es de 4,4 años, y el tiempo de seguimiento medio de 6,5 años con un rango de entre 1 y 14 años de seguimiento. 17 pacientes (18,7%) tienen GIP en heces positivo, a pesar de tener anticuerpos antitransglutaminasa (ATG) negativos 14 de ellos. De estos 17 pacientes, 14 son mayores de 11 años, 1 tiene entre 6-10 años y 2 tienen entre 2-5 años. Los pacientes mayores de 11 años tienen GIP positivo (82% de todos los positivos) más frecuentemente que el resto, siendo este hallazgo estadísticamente significativo ($p0,006$). Las muestras recogidas en lunes (14 muestras positivas) detectaron más transgresiones que en jueves (7 muestras positivas), sin ser este hallazgo estadísticamente significativo ($p0,117$). 20 pacientes reconocieron transgresiones en el último año, teniendo GIP positivo 7. Sin embargo, hay 13 pacientes transgresores de la dieta reconocidos en los que no se detectan GIP positivo en heces. A los dos años del seguimiento el 93% de los pacientes habían normalizado anticuerpos. Entre los 6 pacientes que no habían negativizado, 5 presentan GIP positivo. Los pacientes con GIP positivo han presentado con mayor frecuencia una negativización de ATG tardía, siendo esta relación estadísticamente significativa a los 2 años de seguimiento ($p0,013$). No se encuentra relación entre GIP positivos y variables clínicas como disminución de velocidad de crecimiento o ferropenia persistente. Sí parece haber relación entre osteopenia valorada por densitometría y GIP positivos en pacientes adolescentes.

Conclusiones. No hay diferencias estadísticamente significativas entre recoger la muestra de heces el lunes o recogerla el jueves. Las transgresiones son más frecuentes en los pacientes adolescentes. Los GIP en heces pueden ser útiles para detectar transgresiones antes de que se eleven los anticuerpos antitransglutaminasa, hecho que ya demuestra daño vellositario.

IMPORTANCIA DE LA DIETA SIN GLUTEN EN EL PERFIL INFLAMATORIO DE PACIENTES CELÍACOS: ESTUDIO MEDIANTE TÉCNICA DE SCRNA-SEQ. Martín Masot R¹, Nestares Pleguezuelo T², Herrador López M³, Navas López VM³, Carmona López FD⁴, Bossini Castillo L⁴. ¹Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos "José Mataix Verdú" (INYTA), Centro de Investigación Biomédica (CIBM), Universidad de Granada. Granada. ²Departamento de Fisiología. Facultad de Farmacia, Universidad de Granada. Granada. Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos "José Mataix Verdú" (INYTA), Centro de Investigación Biomédica (CIBM), Universidad de Granada. ³Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ⁴Instituto de Investigación Biosanitaria ibs.GRANADA. Granada. Departamento de Genética e Instituto de Biotecnología. Universidad de Granada. Granada.

Introducción. La enfermedad celíaca (EC) se caracteriza por una enteropatía de expresividad clínica muy variable, considerándose un trastorno sistémico. La dieta sin gluten (DSG) es el único tratamiento disponible para los pacientes con EC, pero poco se sabe de la composición celular del conjunto de células inmunológicas de la sangre periférica de los pacientes con EC o de los mecanismos biológicos que contribuyen a lograr un equilibrio inmunológico tras una DSG. Nuevas tecnologías de análisis de transcriptoma de célula única (scrNA-seq) permiten responder a estas preguntas clave sobre heterogeneidad y diversidad celular en diferentes etapas de la EC.

Material y métodos. Nuestro estudio incluyó a una paciente pediátrica de EC en el momento de su diagnóstico (EC activa) y a una paciente con EC de edad similar tras seguir una DSG estricta (EC DSG). Las células inmunológicas de sangre periférica se analizaron mediante la tecnología Chromium Next GEM (10X Genomics). Brevemente, se realizó un análisis de reducción de la dimensionalidad y se definieron diferentes clusters celulares. Finalmente, se identificaron los genes diferencialmente expresados (DEG) entre las células de ambas pacientes.

Resultados. El set definitivo incluyó un total de 4.754 transcriptomas de célula única. Se definieron 16 clusters con representación de todos los subtipos celulares esperados. Los análisis de DEG pusieron de manifiesto que la DSG reduce la expresión de diferentes genes proinflamatorios (tales como *GPLY*, *IFI27*, *KLRC2*, *IFITM3*, etc.). Es destacable que esta reducción del perfil inflamatorio debida a la DSG no está restringida a las células T CD4⁺ sino que también afecta otros tipos celulares, como las células NK.

Conclusiones. Nuestros resultados indican que la DSG en pacientes pediátricos con EC reduce la alteración inmunológica no solo en los linfocitos CD4⁺ sino también en otros subtipos celulares de sangre periférica.

INICIO PRENATAL DE TRATAMIENTO EN FIBROSIS QUÍSTICA: MODIFICACIÓN SIGNIFICATIVA DE LA EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD. Salcedo Lobato E¹, Luna Paredes MDC¹, Gómez Montes E², Moral Pumariiega MT³, Carabaño Aguado I⁴, Medina Benítez E⁴. ¹Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ³Servicio de Neonatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁴Sección de Digestivo Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. El tratamiento con elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor (ETI) está cambiando considerablemente el pronóstico de la fibrosis quística. Su uso no está autorizado todavía en menores de 6 años, pero existen datos que muestran importantes beneficios del tratamiento precoz, lo que abre una “ventana de oportunidad”.

Resumen del caso. Feto de 24 semanas diagnosticado por ecografía de probable íleo meconial por hiperrefringencia intestinal con dilatación de asas de intestino delgado (hasta 11 mm). Tras confirmar que ambos progenitores son portadores de la mutación F508del se realiza amniocentesis a las 26 semanas que confirma homocigosis F508del en el feto. En reunión multidisciplinar entre Obstetricia, Neonatología y la Unidad de Fibrosis Quística se ofrece tratamiento con ETI a la madre, por haberse demostrado paso transplacentario de la medicación. Se inicia ETI en la semana 31+1, con controles de bioquímica hepática normales; únicamente presentó exantema pruriginoso autolimitado. En los controles ecográficos se evidenció mejoría de la dilatación intestinal, hasta desaparecer en la semana 37, aunque persistía cierta hiperrefringencia intestinal. Parto eutócico espontáneo no complicado a las 39 semanas, con líquido amniótico ligeramente teñido y varias deposiciones meconiales en los primeros días de vida. Ecografía abdominal a las 24 horas de vida no objetiva dilatación significativa de asas de intestino delgado, con contenido en colon compatible con meconio. A las 48 horas de vida la tripsina inmunoreactiva fue 58,1 ng/mL (casi normal) y elastasa fecal 58 µg/g, habitualmente < 15 µg/g en individuos con estas mutaciones. Se ha mantenido tratamiento materno con ETI por el beneficio del paso del fármaco a través de la lactancia. Se fomentó la lactancia materna exclusiva a demanda. A la semana de vida se inician enzimas pancreáticas y suplementos de ClNa por escasa ganancia ponderal y deposiciones frecuentes. La curva ponderal siguió siendo lenta, sin cambios en las deposiciones. Al mes de vida se suplementa con fórmula, bien tolerada, logrando clara mejoría del estado nutricional. Durante el seguimiento, los valores de elastasa fecal han llegado a las 3 semanas de vida hasta 314 µg/g (suficiente pancreático), con descenso a los 2 meses y medio a 143 µg/g. Test del sudor 80 mmol/L de Cloro. No se han detectado efectos secundarios, controles de función hepática normales. Desde el punto de vista respiratorio se han pautado varios ciclos de amoxicilina-clavulánico oral por detección de *S. aureus* en secreciones respiratorias. Ingresó a los 2 meses por bronquiolitis, con repercusión ponderal y atelectasia residual en base izquierda tratada con fisioterapia.

Comentarios. El inicio de tratamiento prenatal con ETI puede resolver un cuadro grave como el íleo meconial, cuya existencia determina el pronóstico de la enfermedad. El tratamiento precoz con moduladores/correctores puede prevenir y/o retrasar complicaciones de la fibrosis quística, como la aparición de insuficiencia pancreática.

BARRERAS PERCIBIDAS POR LOS CUIDADORES DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA Y TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA. Torcuato Rubio E, Jiménez Muñoz M, Martín Masot R, Pérez Ruiz E, Navas López VM. *Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.*

Objetivos. La fibrosis quística (FQ) y el trastorno del espectro autista (TEA) son patologías crónicas que implican gran carga familiar, pudiendo incrementarse si se unen en un mismo paciente. La incidencia de FQ en España es de 0,0002%, manteniéndose estable temporalmente, y de TEA del 1%, cifra en aumento en últimos años. Son escasos los reportes sobre la coexistencia de ambas. El objetivo de nuestro estudio fue conocer la prevalencia de TEA en pacientes seguidos con FQ en nuestra unidad, describir sus características y evaluar el impacto personal y familiar en términos de calidad de vida (CV) que conlleva la asociación de ambas.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo. Se incluyeron pacientes afectados de FQ y TEA en seguimiento en nuestra unidad. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas y el impacto en CV de pacientes y cuidadores mediante los cuestionarios CFQ-R para mayores de 6 años y TAPQOL para menores de 6. Se realizó la encuesta KidsLife-TEA a todos. Los cuestionarios están validados en español y fueron respondidos por los cuidadores. Se analizaron dominios de funcionamiento físico, social, cognitivo y emocional.

Resultados. Se recogen 4 casos de TEA (3 varones) en 104 pacientes con FQ (3,9%). Un paciente presentaba fenotipo síndrome de Asperger (SA). La edad media es de $12,45 \pm 5,62$ años y la mediana del IMC $21,51 \text{ m}^2/\text{kg}$ ($16,75\text{-}35,81 \text{ m}^2/\text{kg}$). 3 tienen una variante patogénica F508del, 2 insuficiencia pancreática exocrina, 3 hepatopatía relacionada con FQ y 2 reciben terapia triple moduladora. Los cuidadores del menor de 6 años respondieron el TAPQOL, obteniendo puntuaciones muy bajas/bajas en los dominios de comunicación (6,25/100), ansiedad (0/100), conducta (0/100), síntomas respiratorios (42/100), sueño (25/100) y apetito (25/100). En el CFQ-R, el paciente con SA obtuvo una puntuación $> p50$ (buena/muy buena CV) en todos los dominios, excepto en apariencia física; otro paciente obtuvo puntuaciones $< p50$ (mala CV) en capacidad física, emoción, alimentación y síntomas respiratorios; otro paciente obtuvo una puntuación de riesgo ($p < 25$) en todos los dominios. En la encuesta KidsLife-TEA la mediana del percentil de CV fue 64 (12-73), siendo los dominios de inclusión social y autodeterminación los peor valorados.

Conclusiones. La prevalencia de TEA fue muy elevada. Cabe hipotetizar que nuestros hallazgos podrían sugerir un vínculo entre ambas enfermedades. Aunque la FQ está asociada a variantes patogénicas concretas y el TEA es considerado una enfermedad compleja con diagnóstico genético poco conocido, cabría estudiar la prevalencia de variantes conocidas de FQ o polimorfismos concretos en niños con TEA, siendo imprescindible un enfoque genético de ambas. Nuestros datos mostraron importantes barreras percibidas por los cuidadores. La existencia de pocos datos que evalúen el impacto clínico y emocional de la convergencia de ambas hace necesario que se realicen estudios multicéntricos que permitan elaborar estrategias clínicas y sociales que aborden estas dificultades.

PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE PANCREATITIS AGUDA EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS. González-Lamuño Sanchís C, González Mieres C, Iglesias Blázquez C, Pou Blázquez A, Molleda González S, Muñoz Cabrera V, Fernández Fernández D, Alejos Antoñanzas M. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.*

Introducción y objetivos. La incidencia de pancreatitis aguda (PA) pediátrica está en aumento. Dentro de las recomendaciones para su manejo se incluyen la administración precoz de líquidos, el control del dolor y la nutrición enteral temprana. La evidencia del uso de antibióticos para la PA pediátrica es limitada. Como objetivo planteamos analizar los datos demográficos, clínicos, analíticos, radiológicos y tratamiento de los pacientes diagnosticados de pancreatitis en los últimos 10 años.

Metodología. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes menores de 18 años diagnosticados de PA entre los años 2012 y 2022.

Resultados. Se analizaron un total de 17 pacientes (9 varones) diagnosticados de PA. La mediana de edad al diagnóstico fue de 11 años y 8 meses (4,32 DE). Los principales síntomas fueron: dolor abdominal (88%), vómitos (82%), fiebre (64%), diarrea (29%, sin datos de esteatorrea), 1 paciente asintomático. 5 pacientes presentaron ictericia (2 con coluria asociada y 1 con acolia). La mediana de amilasa al diagnóstico fue de 766 U/L (rango 124-3253) y de lipasa 277 U/L (rango 129-7233). El 64% de los pacientes presentó elevación de reactantes de fase aguda e hipertransaminasemia el 23%. Se realizó ecografía abdominal a 16 pacientes (patológica en el 76%), coprocultivo en 7 pacientes (positivo para *Salmonella* en 3), ColangiRM en 9 y TAC abdominal en 2. La estancia media hospitalaria fue de 5,4 días, observándose un descenso medio del 67% del valor de amilasa inicial. Dos tercios de la muestra estuvieron en dieta absoluta al menos 24 horas (rango 0-96 horas), iniciando nutrición enteral precoz en el 58% de los casos. El 88% de los pacientes precisaron rehidratación intravenosa y el analgésico más utilizado fue el metamizol. Clasificamos la gravedad de los pacientes según el Score deBanto obteniendo 15 pancreatitis leves y 2 moderadas, con coagulopatía en 2 pacientes. La principales etiologías fueron: obstructiva (5), idiopática (3), infecciosa (3), tóxica (1), iatrogénica (2), páncreas divisum (2) y 1 causa genética (mutación N34S SPINK1). Recibieron tratamiento antibiótico 4 pacientes (23%) y nutrición parenteral 3 pacientes (17%). Precisarón cirugía 6 pacientes y se realizó CPRE en 1 paciente. Hubo 1 éxitus por su enfermedad de base. Todos los pacientes tuvieron seguimiento posterior en consulta.

Conclusiones:

- Según las últimas recomendaciones del manejo nutricional, resaltamos que solo un 58% de los pacientes recibieron nutrición enteral precoz.
- Se administró antibioterapia a 4 pacientes, lo que apoya la tendencia de evitar el uso empírico de antibiótico.
- Observamos que en los mayores de 14 años la causa principal de pancreatitis fue la obstructiva, frente a un aumento de la causa infecciosa en la edad pediátrica. Como consecuencia existe un manejo diagnóstico-terapéutico diferente realizándose colangiRMN en el 83% de los pacientes mayores de 14 años.

CARACTERIZACIÓN DEL DOLOR ABDOMINAL EN PEDIATRÍA: DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL Y ORGÁNICO. IMPORTANCIA DE FACTORES BIOPSIICOSOCIALES Y SÍNTOMAS DE ALARMA.

Recio Linares A¹, Magaña Villanueva S², Botija Arcos G¹, Barrio Merino A¹, Ferreo Santos P¹. ¹Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid. ²Estudiante 6º curso Medicina, Universidad Rey Juan Carlos. Móstoles, Madrid.

Introducción: El dolor abdominal recurrente está presente en el 10-17% de los niños escolarizados. Puede ser orgánico (5-10%) justificado por patología digestiva, urinaria, ginecológica o sistémica; o funcional (90-95%), basado en un modelo biopsicosocial. Los objetivos del estudio fueron:

1. Observar si existe una baja detección de factores psicosociales en la anamnesis, comparando su identificación con la de un cuestionario neuropsicológico (BASC-3).
2. Evaluar la capacidad diagnóstica de los síntomas de alarma en el dolor abdominal orgánico y de los síntomas psicosociales en el dolor abdominal funcional respectivamente. Una buena sensibilidad y especificidad permitiría reducir el número de pruebas hasta el diagnóstico.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de niños ≥ 4 años atendidos en consulta de digestivo infantil de un Hospital secundario por dolor abdominal del 01/09 al 31/12 de 2022. En todos los pacientes se hizo anamnesis dirigida preguntando sobre síntomas de alarma y factores psicosociales. Estos últimos también fueron evaluados mediante el cuestionario neuropsicológico BASC-3 (ansiedad, depresión, somatización, síntomas físicos por malestar emocional, alteración de la actividad normal, relación con padres, relación con iguales, problemas escolares)

Resultados. Se obtuvieron 35 pacientes, solo 24 tenían diagnóstico al cierre del estudio, el resto se encuentran en seguimiento. De los 24, 6 fueron diagnosticados de trastorno orgánico (2 gastritis activa, 1 endometrioma, 2 intolerancia a lactosa, 1 intolerancia a fructosa) y 18 de funcional (7 dispepsia funcional, 6 dolor abdominal no especificado, 1 migraña abdominal y 4 síndrome de intestino irritable). No hubo concordancia entre los factores psicosociales referidos en la anamnesis y los mismos factores detectados mediante el cuestionario BASC-3 (con índice kappa bajo en todos los casos). La S y E de ≥ 1 síntoma de alarma para el diagnóstico de dolor de origen orgánico fue de 40% y 85.7% respectivamente. El síntoma con mayor sensibilidad fue "rechazo del alimento" (66.7%). El aumento en el número de síntomas de alarma no mejoró la capacidad diagnóstica (curva ROC). La S y E de ≥ 1 síntoma psicosocial para el diagnóstico de dolor de origen funcional fue de 60% y 33.3% respectivamente. El síntoma con mayor sensibilidad fue "ansiedad" (67%). El aumento en el número de síntomas psicosociales no mejoró la capacidad diagnóstica (curva ROC). La mediana de pruebas hasta el diagnóstico en los casos de trastorno funcional fue de 3.5 frente a 2.5 en los casos de trastorno orgánico.

Conclusiones. La falta de concordancia de los síntomas psicosociales podría reflejar su baja detección en la anamnesis (BASC-3 fue capaz de detectar más síntomas). En nuestro estudio, la sensibilidad y especificidad de los síntomas de alarma y los factores psicosociales en el diagnóstico de dolor abdominal fue baja, y aunque estos síntomas orientan en el proceso diagnóstico, podría ser necesaria la realización de pruebas complementarias. Hacen falta más estudios que confirmen los resultados.

ESTRÉS EMOCIONAL EN RELACIÓN A LOS SÍNTOMAS GASTROINTESTINALES FUNCIONALES EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA: ¿ES MÁS FRECUENTE QUE EN LA POBLACIÓN SANA?

Martínez Navarro G, Palomino Pérez L, Gabás Ruiz A, Velasco Rodríguez-Belvis M, Martín Fernández C, Di Campli Zaghlu M, García Hernández P, Muñoz Codoceo RA. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. Los síntomas gastrointestinales funcionales son frecuentes en la población infantil, también en los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII). La percepción individual y el estrés emocional asociado pueden influir en la evaluación del niño. Una interpretación errónea puede conducir a un exceso de pruebas y, en algunos casos, a un sobretreatmento de estos pacientes. El objetivo de este estudio fue comparar el impacto psicológico de los síntomas gastrointestinales en pacientes sanos y en pacientes con EII.

Material y métodos. Estudio descriptivo, transversal y de casos y controles realizado en un hospital terciario. Se seleccionaron pacientes con EII (casos) en remisión clínico-analítica (wPCDAI < 12,5 o PUCAI < 10 y calprotectina fecal < 50µg/g) y voluntarios sanos (controles) emparejados por edad y sexo. Se compararon los resultados de los siguientes cuestionarios en ambos grupos: PROMIS Anxiety scales V2.0 (PAS), que valora la ansiedad mediante 15 ítems con un recordatorio de 7 días y una escala de respuesta de 5 puntos; Visceral Sensitivity Index Child-adapted version (VSI-C), que valora el índice de sensibilidad visceral mediante 7 ítems y una escala de respuesta de 6 puntos y Behavioral Responses Questionnaire-Child-adapted version (BRQ-C), que mide la respuesta conductual mediante 11 ítems y una escala de respuesta de 7 puntos.

Resultados. Se incluyó a 18 pacientes (9 varones y 9 mujeres) con una edad media de 14,8 años (rango 12,2-17,9). Los casos (5 enfermedad de Crohn, 3 colitis ulcerosa y 1 EII no clasificada) contaban con un tiempo medio desde el diagnóstico de $4,7 \pm 2,6$ años. Recibían tratamiento de mantenimiento con inmunomoduladores (3 pacientes), biológicos (3) y 5-ASA en monoterapia (3). Los resultados de los cuestionarios se muestran en la tabla 1. La repercusión psicológica fue baja en ambos grupos, sin diferencias significativas ($p > 0,05$). Tampoco se encontraron diferencias significativas en cuanto al sexo o al tiempo transcurrido desde el diagnóstico (<5 vs. >5 años).

Cuestionario	Casos	Controles
PAS	18,6±6,5	25,1±9,9
VSI-C	15,8±5,5	13±7,4
BRQ-C	16,1±3,9	17,5±6,1

Conclusiones. En nuestro estudio, la prevalencia de estrés emocional en relación a los síntomas gastrointestinales funcionales en pacientes con EII fue baja pero al menos tan frecuente como en la población pediátrica general. Esto debería tenerse en cuenta a la hora de evaluar el bienestar psicológico e interpretar las quejas de estos pacientes. Se necesitan más estudios con una muestra más amplia para dilucidar la repercusión clínica real de este aspecto.

¿CÓMO MANEJAMOS LA INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* DESDE LA CONSULTA DE GASTROENTEROLOGÍA HOSPITALARIA EN CATALUÑA?

Monllau Espuis M¹, Urrutia Luis U¹, Victoria Bovo M¹, Alcaraz Hurtado A¹, Loverdos I², Pujol-Moncuñill G³, Montraveta Querol M¹, Castillejo G⁴, Betancourt J⁵ Vicente A⁶, García Tirado D², Viñoles M⁷, Masiques ML⁸, Monago A⁹, Llerena E¹⁰, Arias M¹¹, Bastida E¹², Llorens ME¹³, Huguet A¹⁴, Jou C¹⁵, Roca A¹⁶, Roig N¹⁷, Lozano A³, Saez P¹⁸, Soriano P¹⁹, Pociello N¹⁴, Pérez N³, Vila V³, De los Santos M³, Freixas M²⁰. ¹H. U. Germans Trias i Pujol. Badalona. ²H. U. Parc Taulí. Sabadell. ³H. Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ⁴H. Sant Joan de Reus. Reus, Tarragona ⁵H. de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ⁶H. del Mar. Barcelona. ⁷H. de Vic. Vic, Barcelona. ⁸H. de Granollers. Granollers, Barcelona. ⁹Clínica Diagonal de Barcelona. ¹⁰H. Joan XXIII. Tarragona. ¹¹H. Quirón Barcelona. ¹²H. Santa Catarina. Salt, Girona. ¹³H. de Barcelona. ¹⁴H. Arnau de Vilanova. Lleida. ¹⁵H. de Igualada. Igualada, Barcelona. ¹⁶H. de Calella. Calella, Barcelona. ¹⁷H. de Figueres. Figueres, Girona. ¹⁸H. Josep Trueta. Girona. ¹⁹H. de Nens. Barcelona. ²⁰H. U. Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. En los últimos años se han publicado diversos consensos con el propósito de unificar los criterios diagnósticos y terapéuticos de la infección por *H. pylori* en pediatría. El presente estudio pretende conocer su manejo en la práctica clínica real, en la consulta de gastroenterología pediátrica en Cataluña.

Material y métodos. Estudio multicéntrico y descriptivo. Se invita a realizar una encuesta sobre las características clínicas de los pacientes derivados a Gastroenterología pediátrica, las exploraciones complementarias realizadas, el tratamiento y resistencias antibióticas en el manejo de la infección por *H. pylori* en niños.

Resultados. Responden 42 facultativos, 68% ejercen en hospital de segundo nivel y 32% en tercer nivel. Todos ellos afirman utilizar las guías ESPGHAN 2017 o las guías de la SEGHNH. Los principales motivos de derivación son dolor abdominal, epigastralgia y pirosis. Solicitan pruebas diagnósticas de *H. pylori*: el 88% ante sospecha clínica de úlcera duodenal, el 88% en anemia refractaria, 31% en familiares de primer grado con antecedente de úlceras o cáncer gástrico, 14% en dolor abdominal funcional, 50% en Púrpura Trombocitopenia Inmune crónica y 68% en linfoma MALT. Como primera prueba diagnóstica el 79% solicita un test no invasivo (63% antígeno en heces, 37% test de urea espirado). Si se obtiene resultado positivo, el 61% realiza gastroscopia y el 32% realiza tratamiento empírico sin endoscopia previa. Ante sospecha de patología ulcerosa, el 21% indica gastroscopia sin prueba no invasiva previa. Durante la gastroscopia se realiza biopsias en antro gástrico en todos los casos y en cuerpo gástrico en un 80%. El 56% no realiza las biopsias gástricas antes de pasar a duodeno. El 84% toman muestras para cultivo. El 22% realiza PCR *H. pylori*. El 76% realiza test rápido de la ureasa. Ante hallazgo incidental de antritis nodular sin úlcera el 72% toma muestras para estudio *H. pylori*; el 20% toma muestras solo si clínica compatible, el 8% no toma biopsias y no trata. El 76% desconoce las tasas de resistencia en su medio. El 71% prescribe triple terapia con metronidazol como primera línea. El 29% realiza pauta con claritromicina como tratamiento de primera línea. El 95% solicita control post-erradicación: 52% mediante test de urea espirado y 43% antígeno fecal. Si fracaso terapéutico, el 45% re-endoscopia. El 59% recomienda probióticos para prevención de efectos adversos.

Conclusiones. A pesar del conocimiento de las recomendaciones de las guías actuales de manejo del *H. Pylori* en pediatría, se observa una moderada adherencia a las mismas, siendo necesario profundizar en los motivos que limitan su aplicación. Este estudio demuestra a su vez, un bajo conocimiento de las tasas de resistencia local.

LA DONACIÓN EN ASISTOLIA EN EL TRASPLANTE PEDIÁTRICO: NUESTRA EXPERIENCIA EN SU APLICACIÓN EN EL TRASPLANTE HEPÁTICO Y MULTIVISCERAL. Serradilla J, Velayos M, Estefanía K, Sánchez A, Andrés AM, Hierro L, Ramos Boluda E, Hernández Oliveros F. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos. La donación en asistolia (DAC) es un tipo de donación en expansión actualmente. Las recientes mejoras en sus protocolos específicos han permitido ampliar el número de potenciales donantes bajo esta modalidad de donación, mientras que el uso de bombas de perfusión regional normotérmica han mejorado los resultados clínicos en los órganos utilizados. A pesar de ello, su aplicación en el campo del trasplante pediátrico se ha producido progresivamente tras su aceptación en adultos, siguiendo protocolos y condiciones más exhaustivos y conservadores. Por esta razón, las experiencias publicadas sobre el uso de la DAC en trasplante pediátrico son aún muy escasas y se limitan a aquellos órganos con series más numerosas, como el hígado o el corazón. Nuestro objetivo fue revisar nuestra experiencia en el uso de la DAC en el trasplante pediátrico desde un punto de vista multidisciplinar.

Material y métodos. Se realizó una revisión de nuestra serie de trasplantes bajo DAC para receptores pediátricos, identificando el órgano trasplantado como hígado, intestino, corazón o riñón. Una vez individualizados los casos de DAC en hígado e intestino, se estudiaron variables demográficas de donantes y receptores, así como variables técnicas y clínicas a lo largo de su seguimiento.

Resultados. Se realizaron 10 trasplantes en DAC entre 2017 y 2022. Además de 2 casos de trasplante cardíaco y 5 de trasplante renal, se identificaron 2 casos de trasplante hepático (por hepatocarcinoma irreseccable y síndrome de Alagille) y 2 casos de trasplante multivisceral, siendo estos, respectivamente, el primer y segundo trasplante multivisceral en DAC realizado en el mundo (el primero por un síndrome de intestino corto debido a atresia yeyunal y quiste de meconio; el segundo por una enfermedad de Hirschsprung con afectación total del paquete intestinal). Los receptores tenían una mediana de edad de 52 meses (13-195) y 12,5 kg (3,4-64), mientras que los donantes tenían una mediana de edad y peso de 15 años (0-39) y 38 kg (4-60). Con una mediana de seguimiento de 5 meses (0-17), se produjo un fallecimiento (trasplante hepático por síndrome de Alagille) por complicaciones clínicas y técnicas precoces ajenas a la modalidad de donación DAC. El resto de los pacientes mantienen su injerto y función y no han presentado ningún evento clínico de interés, salvo EICR cutánea autolimitada leve en el primer caso de trasplante multivisceral.

Conclusiones. La DAC representa una fuente válida de órganos para incrementar el pool de donantes en el trasplante pediátrico. Aunque limitados, los datos preliminares sugieren que sus resultados no son inferiores a los obtenidos usando otras modalidades de donación. Se requiere de series y metanálisis más extensos para establecer las condiciones más adecuadas para su uso en receptores pediátricos.

EVALUACIÓN DE LA CONSISTENCIA DE LAS DIETAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO SEGÚN EL MARCO DE LA *INTERNATIONAL DYSPHAGIA DIET STANDARDISATION INITIATIVE*. Chapinal Andrés A, Muñoz Bravo E, Cañedo Villarroya E, De la Mano Hernández A, Juste Sánchez E, López Cabellos E, Martín Fernández C, Muñoz Codoceo RA. *Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. La modificación de la textura de alimentos y líquidos se considera una de las estrategias más habituales en el tratamiento de la disfagia. Sin embargo, la terminología para la clasificación de este tipo de dietas varía ampliamente a lo largo del mundo. En 2015 para mejorar la seguridad del paciente y facilitar la comunicación entre profesionales, se propone un sistema de estandarización global a través de la *International Dysphagia Diet Standardisation Initiative* (IDDSI). El objetivo del presente estudio es la evaluación de la consistencia de los líquidos y los alimentos de textura modificada que se sirven en el hospital y su clasificación según el marco IDDSI.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo en el cual se analizaron 27 alimentos y líquidos los cuales se midieron a la temperatura de servicio habitual. Para la evaluación de la viscosidad se realizó el test de flujo IDDSI con una jeringa de 10 mL Luer Lock y el test de goteo del tenedor con un tenedor de cocina de 4 púas metálico. Para la evaluación de la adhesividad y la cohesión se utilizó el test de inclinación de la cuchara mediante una cuchara sopera metálica. La apariencia se evaluó mediante inspección visual siguiendo los criterios para cada nivel propuestos por IDDSI.

Resultados. Los alimentos testados se clasificaron en 4 grupos que incluían zumos (n=4), leches (n=2), biberones (n=11) y purés (n=9). El 100% de los zumos y de las leches correspondían a un nivel 0. En los biberones, se encontró que el 45% (n=5) presentaban un nivel 0; el 18% (n=2) correspondían a un nivel 1; el 9% (n=1) tenía un nivel 2 y el 27% (n=3) coincidía con el nivel 3. En este grupo se identificó una falta de correlación entre la concentración de cereales cuando esta se encontraba por debajo de un 10% y el nivel de consistencia final del producto ($p < 0,05$). Respecto a los purés, el 77,8% (n=7) correspondía a un nivel 3 y el 22,2% (n=2) a un nivel 4. El 100% de los alimentos testados cumplían los requisitos de homogeneidad, cohesión y no adherencia.

Conclusiones. Tras los resultados obtenidos queda patente la necesidad de incorporación de un indicador de consistencia para los alimentos que se sirven a los pacientes con disfagia. Además, se resalta la necesidad de que dichos indicadores se correspondan con un lenguaje estandarizado y universal como el propuesto por IDDSI así como el requisito de formación en el mismo por todos los profesionales que tratan a estos pacientes.

TRASTORNOS DE ALIMENTACIÓN EN LA PRIMERA INFANCIA Y RELACIÓN CON DISPOSITIVOS DE ALIMENTACIÓN EXTERNOS. EXPERIENCIA DE UNA UNIDAD INTERDISCIPLINAR. Di Campli Zaghul MA, Martín Fernández C, García Hernández P, Cañedo Villarroya E, De la Mano Hernández A, Martínez Pérez J, Chapinal Andrés A, Muñoz Codoceo RA. *Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. Describir las características de los niños con TA (trastornos de alimentación) de la primera infancia que consultan en una unidad especializada formada por pediatras, logopedas, psicólogos clínicos y terapeutas ocupacionales de un hospital terciario y relacionar la necesidad de soporte nutricional a través de dispositivo de alimentación externo (DEA) con el tipo de TA, patología de base, etc. y la evolución en la calidad de vida tras inicio de seguimiento.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, descriptivo, observacional y retrospectivo de pacientes con TA que consultan en un hospital terciario entre los años 2021 y 2022 (ambos incluidos). Análisis estadístico realizado con SPSS.

Resultados. Se incluyeron 222 pacientes de $2,6 \pm 2$ años en la primera consulta. 1/3 se derivaron desde Atención Primaria, 1/3 de otros hospitales y 1/3 de otros servicios del propio hospital. 39% no presentaron patologías de base frente al 61% (21% patología neurológica, 8% digestiva, 7% prematuridad, 6% trastorno del espectro autista (TEA), 5,4% alérgica, 4% oncológica, 1,4% fibrosis quística, 1% metabólica, 5% otras). Los tipos de TA fueron: restrictivo (30,6%), anorexia (19,4%), mixto anorexia y restrictivo (17,6%), fóbico evitativo (9,9%), mixto anorexia y fóbico (4,1%) y otros (18,5%). El 30% precisaron DEA en algún momento; 68 % sonda nasogástrica (SNG) y 32% gastrostomía (GT). El 42% de pacientes con SNG precisaron cambio a GT (media de tiempo hasta el cambio: 10 ± 7 meses). No se registraron complicaciones graves derivadas de los DEA. La edad de primera consulta en pacientes con TEA fue mayor respecto al resto ($p < 0,05$) y fue menor en pacientes con patología digestiva. Los pacientes con prematuridad o enfermedades neurológicas requieren DEA con mayor probabilidad que el resto ($p < 0,05$). Estos últimos son los que más requieren cambio a GT y en los que menos se retira el DEA ($p < 0,05$). Los TA mixtos tipo anorexia y restrictivo y los restrictivos son los que más DEA requieren ($p < 0,05$). La mayoría, independientemente del tipo de TA, patología de base o necesidad de DEA, experimentan mejoría en las escalas de calidad tras un año de seguimiento ($p < 0,05$).

Conclusiones. La mayoría de los pacientes son derivados desde hospitales, en probable relación a su mayor gravedad. La mayoría tienen patologías crónicas de base. El TA más frecuente es el restrictivo, seguido de anorexia. Los TA de la primera infancia tienen una clara relación bidireccional con el uso de DEA. Los pacientes prematuros y los neurológicos son los que más riesgo tienen de desarrollar TA que requiera DEA o viceversa; estos últimos además requerirán dicho dispositivo por más tiempo. El seguimiento en una unidad interdisciplinaria especializada mejora la calidad de vida familiar en probable relación a un abordaje global de los aspectos orgánicos y psicoemocionales.

EXPERIENCIA DE UNA UNIDAD INTERDISCIPLINAR EN TRASTORNOS DE ALIMENTACIÓN DE LA PRIMERA INFANCIA EN NIÑOS SIN PATOLOGÍA ORGÁNICA DE BASE. García Hernández P, Di Campli Zaghul M, Martín Fernández C, Cañedo Villarroya E, De la Mano Hernández A, Muñoz Codoceo RA, Puente Ubierna N, Muñoz Bravo E. *Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos:

- 1) Describir las características de los niños con TA (trastornos de alimentación) de la primera infancia que consultan en una unidad especializada formada por pediatras especialistas en Nutrición, logopedas, psicólogos clínicos y terapeutas ocupacionales de un hospital terciario.
- 2) Analizar la relación entre la necesidad de soporte nutricional a través de dispositivos externos de alimentación (DEA) con el tipo de trastorno de alimentación (TA) y edad.
- 3) Describir la evolución en la calidad de vida familiar tras el inicio de seguimiento en la unidad y su relación con el tipo de TA.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo de los casos que consultan en 2021 y 2022. Análisis estadístico con SPSS v.29.

Resultados. Se incluyeron 87 pacientes. La edad media en primera consulta fue de $2,7 \pm 1,8$ años. El 45% se derivaron desde Atención Primaria, el 31% de otros hospitales y el 24% de otros servicios del propio hospital. Los tipos de TA fueron: restrictivo (36,8%), mixto anorexia + restrictivo (25,3%), anorexia (20,7%), fóbico evitativo (11,5%), mixto anorexia + fóbico (2,3%) y otros (3,4%). En todos ellos se descartó patología orgánica que justificase o empeorase su TA. Seis de ellos necesitaron DEA en algún momento. Inicialmente sonda nasogástrica (SNG), en todos. En dos casos se precisó la realización de gastrostomía (GT). Ninguno tuvo complicaciones graves con el dispositivo que pudo retirarse en todos los pacientes con SNG (mediana del tiempo de retirada 6 meses; rango 16 días -19 meses). No encontramos asociación estadísticamente significativa entre el hecho de necesitar un DEA y la duración de este en el tiempo con el tipo de TA o la edad del paciente, aunque probablemente eso se deba a lo limitado de la muestra. Todos los pacientes, independientemente del tipo de TA, edad y necesidad o no de DEA, experimentaron mejora en la escala de calidad de vida que se pasó al inicio de seguimiento en la unidad y al alta o al año de seguimiento ($p < 0,05$).

Conclusiones:

- Más de la mitad de los pacientes fueron derivados desde otros centros hospitalarios, en probable relación a la complejidad de los casos y el fallo del abordaje previo.
- A pesar de un adecuado manejo un pequeño porcentaje de niños con TA requiere DEA e incluso la realización de gastrostomías durante periodos prolongados por lo que se necesitan más estudios y bibliografía al respecto para mejorar el tratamiento de estos pacientes.
- El seguimiento en una unidad interdisciplinaria especializada permite mejorar la calidad de vida familiar de todos los pacientes con TA, en probable relación a un abordaje global de los aspectos orgánicos y psicoemocionales del niño y sus cuidadores.

TRASTORNO DE LA ALIMENTACIÓN EN PACIENTE PREMATURO: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO. Martín Fernández C¹, Di Campli Zaghul M¹, García Hernández P¹, De la Mano Hernández A¹, Cañedo Villarroya E¹, Martínez Navarro G², Palomino Pérez L¹, Muñoz Codoceo RA¹.
¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Hospital de Torrejón. Torrejón de Ardoz, Madrid.

Objetivos. Se estima que entre el 32 y el 40% de los recién nacidos prematuros (RNPT) tienen dificultades para la alimentación. Aunque estas dificultades tienden a mejorar progresivamente con la maduración del niño y la experiencia de los padres, en muchos casos se mantienen durante los primeros años de vida pudiendo romper la interacción del niño con el cuidador. Una evaluación temprana de estas dificultades podría detectar factores modificables que interferirían en el desarrollo de trastorno de la alimentación. En los RNPT que reciben alimentación por sonda, esta evaluación también ayuda a reconocer el momento en que la alimentación oral es posible. Nos planteamos como objetivo en este estudio la descripción de las características de los RNPT con dificultades en la alimentación que llegaron a la Unidad especializada en Trastorno de alimentación de nuestro hospital.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, observacional, descriptivo y retrospectivo de 15 RNPT atendidos en la Unidad entre los años 2021 a 2022 (ambos incluidos). Se lleva a cabo descripción de la edad media a la que llegan a la consulta así como el tipo de trastorno y la necesidad de dispositivo externo de alimentación y sus complicaciones. Se desarrolló el análisis estadístico a través del programa SPSS versión 29.0 aplicado a los RNPT que fueron remitidos a la Unidad.

Resultados. Se atendieron un total de 222 pacientes en la unidad siendo 15 RNPT. La edad media en la primera consulta fue de $2,3 \pm 1,3$ años. De los RNPT, 4 pacientes presentaron anorexia (26,7%), 3 patología restrictiva (20%) y 2 presentaban trastorno fóbico evitativo (13,3%). Objetivamos trastorno mixto en 3 pacientes (20%) siendo todos ellos anorexia y restrictivo. Otros diagnósticos se encontraron en 3 pacientes.

Un total de 5 pacientes (33,3%) fueron portadores de dispositivo externo (DE), inicialmente 4 de ellos (80%) con sonda nasogástrica (SNG) y uno (20%) con gastrostomía (GT). De los 4 que comenzaron con SNG solo uno precisó cambio a GT. Respecto a las complicaciones, 3 pacientes (60%) no presentaron ninguna complicación y solo 2 pacientes (40%) de los 5 que tuvieron dispositivo externo sufrieron complicaciones leves tales como salida de la sonda y vómitos. Ningún paciente presentó complicaciones graves. En 2 pacientes (40%) hubo una retirada definitiva del soporte, mientras que 3 (60%) continúan con dicho soporte en el momento actual.

Conclusiones. Tras los resultados obtenidos podemos concluir que la probabilidad de precisar dispositivo externo en algún momento de los primeros cuatro años de vida en RNPT es mayor que en el resto de los pacientes atendidos en la Unidad, con un resultado estadísticamente significativo. Por tanto, se debe prestar especial atención a la nutrición de estos pacientes.

TRASTORNO DE ALIMENTACIÓN EN EL PACIENTE NEUROLÓGICO: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO. Martín Fernández C, Di Campli Zaghul M, De la Mano Hernández A, García Hernández P, Cañedo Villarroya E, Domínguez Ortega G, Velasco Rodríguez-Belvis M, Muñoz Codoceo RA. *Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. En los últimos años, el estudio de la relación bidireccional entre sistema nervioso central y sistema nervioso entérico se postula como una posible base patógena para numerosos trastornos neurológicos y digestivos. Por otro lado, sabemos que los trastornos alimentarios del niño pequeño tienen una etiología multifactorial, interviniendo factores genéticos, ambientales, conductuales, emocionales y orgánicos. El objetivo de este estudio es describir las características de los pacientes con patología neurológica y dificultades en la alimentación que llegan a una Unidad especializada en Trastorno de alimentación de un hospital terciario (integrada por pediatra especializado en gastroenterología y nutrición, logopeda y psicólogo), tras ser valorados y seguidos por parte de Atención Primaria (AP), otros centros hospitalarios y/o de un Servicio de Neuropediatría.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, observacional, descriptivo y retrospectivo de 47 pacientes con patología neurológica atendidos en la Unidad entre los años 2021 a 2022 (ambos incluidos). Se recogen datos como la edad media en la primera consulta, así como el tipo de trastorno y la necesidad de dispositivo externo de alimentación y sus complicaciones. Se desarrolló el análisis estadístico a través del programa SPSS versión 29.0 aplicado tanto a los pacientes con patología neurológica como al resto de pacientes remitidos a la Unidad en el tiempo referido previamente.

Resultados. En total 222 pacientes fueron atendidos en la Unidad, de los cuales 47 presentaban patología neurológica (21.2%) con una edad media en la primera consulta de $2,4 \pm 2,1$ años. Centrándonos en los pacientes neurológicos, 6 pacientes presentaron anorexia (12,8%), 10 patología restrictiva (21,3%) y un paciente presentaba trastorno fóbico evitativo (2.1%). Encontramos trastornos mixtos en 7 pacientes, siendo 6 anorexia y restrictivo (12,8%) y uno anorexia y fóbico (2,1%). Un total de 27 pacientes (57,4%) fueron portadores de dispositivo externo (DE). Inicialmente, 16 pacientes (59,3%) tuvieron sonda nasogástrica (SNG) y 11 (40,7%) gastrostomía (GT). De los 16 que comenzaron con SNG, 4 pacientes (25 %) precisaron cambio a GT por lo que al final del periodo estudiado 23 pacientes (85,2%) precisaron gastrostomía en algún momento del seguimiento. Respecto a las complicaciones, 23 pacientes (85,2%) de estos 27 pacientes no presentaron ninguna, y solo 4 pacientes (14,8%) padecieron complicaciones leves siendo las más frecuentes los episodios de vómitos. En 2 pacientes (7,4%) hubo una retirada definitiva del soporte, mientras que 25 (92,6%) continúan con dicho soporte en el momento actual.

Conclusiones. Tras los resultados obtenidos podemos concluir de forma significativa que los pacientes neurológicos presentaron una necesidad de dispositivo externo durante un mayor periodo de tiempo y con una menor probabilidad de retirada definitiva del dispositivo durante el tiempo estudiado respecto al resto de grupos estudiados. Por tanto, son pacientes con un nivel tan alto de complejidad que van a precisar un seguimiento de su trastorno alimentario por una Unidad específica con una intervención interdisciplinar.

EVOLUCIÓN DE UNA COHORTE DE LACTANTES INCLUIDOS EN UN PROGRAMA DE PREVENCIÓN DE DISFAGIA NEONATAL. Vecino López R¹, Ordóñez Miyar B¹, López-Seoane Puente F¹, Montero Mateo R¹, Cuéllar Flores I², Roan Roan J³, Bodas Pinedo A¹, Criado Vega E². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ²Servicio de Neonatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ³Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos. La disfagia orofaríngea (DOF) es frecuente en neonatos prematuros o con patologías de riesgo ingresados en unidades neonatales terciarias. El objetivo principal fue describir la evolución de la DOF y del estado nutricional de una cohorte de neonatos incluidos en un programa multidisciplinar con valoración y rehabilitación logopédica precoz. El objetivo secundario fue determinar factores de riesgo de persistencia de DOF.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de neonatos incluidos, entre julio 2021 a septiembre 2022, en dicho programa por algo riesgo de DOF madurativa (edad gestacional (EG) < 32 semanas y/o peso al nacer < 1.500 g) o patologías de riesgo, con seguimiento en consultas de nutrición. Se recogieron datos del ingreso neonatal (demográficos, factores de riesgo y valoración de DOF por escala DOSS) y a las 52 semanas de edad postmenstrual (EPM) (revaloración de DOF, tipo de alimentación, datos antropométricos con estándares OMS, desarrollo psicomotor y comunicativo/ cognitivo por escala CAT/CLAMS).

Resultados. Se incluyeron 46 lactantes; el 54,3% varones. Al nacimiento, EG media $29,1 \pm 4,2$ semanas y peso mediana 1072,5 (RIC 922,5-1555) gramos. El 38,2% presentaban alto riesgo de DOF madurativa y el 65% patologías de riesgo (47,5% respiratoria, 34,8% neurológica, 30,4% cardiovascular y 13% gastrointestinal). Durante el ingreso neonatal detección de DOF tras valoración a partir de las 34 semanas de EPM en el 93,7% (39,6% grave con afectación de eficacia y seguridad). En la valoración a las 52 semanas de EPM persiste DOF en el 34,8% (16,6% grave), con una reducción significativa respecto a su diagnóstico neonatal ($p=0,016$). Respecto al tipo de alimentación en este momento, el 43,4% recibe lactancia materna (65% directo al pecho, 20% exclusiva), el 30,4% precisan suplementos dietéticos y el 6,5% dependen de sonda nasogástrica. Respecto al estado nutricional, presentan peso adecuado el 45,6%, riesgo nutricional ($p3-10$) el 19,6% y peso subóptimo ($p<3$) el 34,8%, aunque solo el 17,3% relación peso/talla $<p3$. Presentan retraso psicomotor el 15,6% y comunicativo-cognitivo el 4,8%. La persistencia de DOF se asoció significativamente con el antecedente de riesgo de DOF madurativa y 3 patologías concomitantes ($p=0,015$), con la patología neurológica aislada ($p=0,015$) y con el tiempo de ventilación mecánica ($p=0,027$). En los que persiste DOF presentaron peor desarrollo psicomotor ($p=0,005$), comunicativo ($p=0,024$) y cognitivo ($p=0,011$).

Conclusiones. La cohorte de estudio incluye un alto porcentaje de prematuros extremos y con patologías de riesgo valorados de forma muy precoz. Se objetiva la resolución de la DOF en el 60% en los primeros 3-4 meses. El antecedente de prematuridad asociada a complicaciones, la patología neurológica aislada o la ventilación mecánica prolongada fueron factores de riesgo de persistencia de DOF. La intervención logopédica precoz parece favorecer la alimentación oral exclusiva y el mantenimiento de la lactancia materna.

ESTADO NUTRICIONAL AL ALTA HOSPITALARIA DE UNA COHORTE DE NEONATOS INCLUIDOS EN UN PROGRAMA DE PREVENCIÓN DE DISFAGIA NEONATAL. López-Seoane Puente F¹, Vecino López R¹, Ordóñez Miyar B¹, Montero Mateo R¹, Roan Roan J², Bodas Pinedo A¹, Criado Vega E³, Martínez Orgado J³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ²Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ³Servicio de Neonatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos. La disfagia orofaríngea (DOF) es frecuente en neonatos prematuros o con patologías de riesgo ingresados en las unidades neonatales terciarias y favorece la desnutrición. El objetivo fue determinar factores de riesgo de bajo peso al alta en una cohorte de neonatos incluidos en un programa multidisciplinar con valoración y rehabilitación logopédica precoz durante el ingreso neonatal.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de neonatos ingresados diagnosticados de DOF incluidos, entre julio 2021 a septiembre 2022, en el programa por alto riesgo de DOF madurativa (edad gestacional (EGN) < 32 semanas y/o peso al nacer (PRN) < 1.500 g) o por patologías de riesgo. Se realiza valoración precoz de DOF y rehabilitación logopédica, se recogen datos al alta de peso (estándares INTERGROTH-21) y tipo de alimentación y se analizan factores de riesgo nutricional [EGN, PRN, antecedente de crecimiento intrauterino retardado (CIR), patologías asociadas y la duración de ventilación mecánica (VM)].

Resultados. Se incluyeron 46 niños (excluidos 6 previamente por fallecimiento o traslado de centro), el 54,3% varones. Datos al nacimiento: EG media 29,1 ± 4,2 semanas y peso mediana 1072,5 gramos (RIC 922,5-1555), siendo CIR un 15,2%. El 38,2% presentaban alto riesgo de DOF madurativa y el 65% patologías de riesgo (47,5% respiratoria, 34,8% neurológica, 30,4% cardiovascular y 13% gastrointestinal). El 56,5% precisó VM durante una mediana de tiempo de 5 días (RIC 2-33,5) y el 93,7% alimentación por sonda nasogástrica (SNG) durante una mediana de 53 días (RIC 21-77). Al alta, con EPM media de 39,2 ± 4,33 semanas, presentaron peso adecuado el 50%, riesgo nutricional (p3-10) el 26,1% y bajo peso (p < 3) el 23,9%. Alimentación oral completa en el 93,47% (3 casos portadores de SNG). Respecto al tipo de alimentación, el 58,2% recibía lactancia materna (74% exclusiva; 59,2% directa al pecho) y el 37% precisaba suplementos dietéticos. El bajo peso al alta se relacionó significativamente con el antecedente de CIR (p=0,014) y la patología gastrointestinal (p=0,045), no así con la EGN (p=0,882), PRN (p=0,360), la patología neurológica (p= 1), cardiovascular (p= 1), respiratoria (p=0,293) o el tiempo de VM (p=0,373).

Conclusiones. La cohorte de estudio incluye un alto porcentaje de prematuros extremos y con patologías de riesgo nutricional que han precisado un tiempo prolongado de SNG, pero que han recibido rehabilitación logopédica precoz para prevenir dificultades de alimentación oral. Al alta la mayoría tienen una alimentación oral completa y el 60% recibe lactancia materna, pero la mitad tienen riesgo nutricional o bajo peso. El bajo peso al alta se relacionó con el antecedente de CIR y de patología gastrointestinal de forma independiente, por lo que estos niños precisarían un control más estrecho.

PROGRESIÓN A LA ALIMENTACIÓN ORAL EN NIÑOS NACIDOS PRETÉRMINO CON SEGUIMIENTO EN CONSULTA DE DISFAGIA INFANTIL. Valero Arredondo I, Ortiz Pérez P, Torcuato Rubio E, Jimenéz Muñoz M, Herrador López M, Navas López VM. *Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.*

Objetivos. El diagnóstico precoz, seguimiento y rehabilitación logopédica de niños nacidos prematuramente es fundamental para lograr una alimentación vía oral segura y eficaz de la forma más temprana posible. El objetivo fue describir la transición desde la nutrición enteral a la alimentación oral, expansión de la dieta y rehabilitación oromotora que se llevó a cabo para lograrlo.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos incluidos en programa de rehabilitación logopédica de un hospital de tercer nivel desde julio 2020 hasta diciembre 2022.

Resultados. Se analizaron 12 pacientes (50% varones), con una media de edad de 18,83 3,73 meses. Los pacientes fueron derivados en su mayoría desde Neonatología (33,3%), otros servicios fueron Neumología, Neuropediatría, Gastroenterología y Crónicos Complejos. El 58,3% de los pacientes evaluados presentaban dificultad para la expansión de la dieta oral, un 16,7% sufrían incoordinación en ciclos de succión-deglución, 16,7% tenían tos con la ingesta, y el resto desnutrición (8,3%). Respecto a la valoración realizada en consulta de disfagia, se utilizó la Escala Funcional de la Ingesta Oral (FOIS) adaptada según rango de edad (75% FOIS 4 y 25% FOIS 2). Se registra mejoría al finalizar tiempo seguimiento en resultados funcionales; la correlación de mejora en escala FOIS resultó alta con valor de $r_{(10)} = 0,67$ ($p = 0,017$), con diferencias no significativas para la escala Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS). Respecto a los dispositivos externos de alimentación (DEA), el 41,7% tenía sonda nasogástrica en la evaluación inicial, en el resto su alimentación no era adecuada a su edad en cuanto a texturas. Se consigue retirar DEA en el 83% de los casos, salvo en dos pacientes en los que finalmente se colocó gastrostomía. El tiempo de retirada de SNG mediana fue de 3 meses (RIQ:1,75-5). Para valorar la seguridad en la alimentación, se realizó videofluoroscopia al 41,7% de pacientes, que resultó patológica en el 80% de los casos (75% escala categórica Penetración-Aspiración clase A, 25% clase D). Respecto a la rehabilitación logopédica, se utilizan estrategias compensatorias y rehabilitadoras de forma conjunta en todos los pacientes. Igualmente, todos reciben estimulación orofacial y regulación a nivel sensorial para lograr expansión de la dieta oral. Respecto a la adaptación de dieta, el 41,7% cambia la textura de los alimentos; 16,7% adapta la viscosidad de los líquidos; un 25% realiza adaptaciones con ambos procedimientos.

Conclusiones. Los problemas de alimentación que presentan los niños prematuros al nacimiento pueden continuar a lo largo de su infancia hasta conseguir una expansión completa de la dieta oral. El seguimiento y rehabilitación logopédica de este colectivo, puede reducir tiempos de nutrición enteral y conseguir mejor pronóstico en cuanto a habilidades de alimentación a largo plazo.

ANÁLISIS DE LA INGESTA ALIMENTARIA EN PACIENTES CON TRASTORNOS DEGLUTORIOS.

Ortiz Pérez P, Herrador López M, Valero Arredondo I, Torcuato Rubio E, Blasco Alonso J, Navas López VM. *Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.*

Objetivos. Los objetivos de este estudio fueron realizar un análisis de la ingesta de macronutrientes y micronutrientes en una población de niños con trastornos de deglución y verificar posibles correlaciones entre la severidad de disfagia y discrepancias ingesta-gasto energético.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal de una muestra de pacientes evaluados en una consulta monográfica de disfagia pediátrica. Se utilizaron ecuaciones predictoras del Gasto Energético Total (GET) según Schofield. La ingesta se evaluó a partir de un registro de alimentos de 3 días y para el análisis nutricional se utilizó el organizador metabólico Odimet®. Las escalas de severidad de disfagia utilizados fueron la Escala Funcional de Ingesta Oral (FOIS) y la Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS).

Resultados. Se recogieron registros dietéticos de 62 pacientes (54% varones), con una edad mediana de 2,93 años (RIQ: 1,57-5,78). En cuanto a la patología de base la mayoría fueron pacientes neurológicos (81%). El 31,8% de los pacientes tenía algún dispositivo externo de alimentación (DEA). La ingesta calórica diaria media fue $1.143,32 \pm 391,35$ kcal ($712,75 \pm 77,41$ kcal en lactantes, $1.159,09 \pm 52,41$ kcal en menores de 7 años y $1.475,94 \pm 105,20$ kcal en mayores de 7 años), con diferencias entre grupos significativas ($p < 0,01$), y significativamente superior en los niños sin DEA ($p = 0,06$). El porcentaje de energía cubierto por la alimentación respecto al GET fue de $108,4\% \pm 33,18$, sin diferencias significativas entre los distintos grupos de edad. Un 45% de niños no cubría el 100% de GET (75% de ellos sin DEA; 64,3% con limitaciones en seguridad según escala EDACS ≥ 3 , no estadísticamente significativo). No hubo diferencias significativas en cuanto a ingesta calórica ni porcentaje de necesidades energéticas cubiertas según escalas FOIS ni EDACS. El reparto de macronutrientes en relación con el valor calórico total (VCT) mostró una ingesta media similar a la recomendada: $13,89 \pm 3,48$ % proteínas, $51,07 \pm 10,95$ % hidratos de carbono y $35,06 \pm 11,03$ % grasas, sin diferencias según patología de base, afectación motora ni grupos de edad. En micronutrientes, respecto de las Ingesta Diaria Recomendada (IDR), se demostró que existen diferencias entre los distintos grupos de edad en relación con la ingesta de magnesio y potasio ($p = 0,003$ y $p = 0,01$ respectivamente); los niños entre 1-7 años tienen consumo superior de magnesio (ME= 104,7%, $p = 0,01$) IC95% (25,79-96,24) y de potasio (ME= 125,81%, $p < 0,01$) IC95% (57,43-139,34). Igualmente, hubo diferencias entre el porcentaje de ingesta cubierto de vitamina D respecto IDR en los distintos grupos etiológicos ($p = 0,008$).

Conclusiones. Una adecuada valoración nutricional incluye conocer el valor nutricional de la dieta y estimaciones calóricas individualizadas. Elaborar planes nutricionales que garanticen un correcto aporte calórico y distribución de macronutrientes. En pacientes con trastornos deglutorios se deberá adaptar la dieta teniendo en cuenta además limitaciones de seguridad.

ESTUDIO PROSPECTIVO, DESCRIPTIVO Y ANALÍTICO DE LOS NIVELES DE ZINC EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA CON GASTROENTERITIS AGUDA QUE REQUIERA REHIDRATACIÓN INTRAVENOSA.

Boix Aracil E, Vázquez Gomis R, Jiménez Maciá M, Gil Sarrión E, Izquierdo Fos I. *Hospital General Universitario de Elche. Elche, Alicante.*

Objetivos. El déficit de zinc se relaciona con retraso del crecimiento, enfermedades cutáneas y mayor susceptibilidad a infecciones, entre ellas la gastroenteritis aguda (GEA). Los estados carenciales son frecuentes en países en vías de desarrollo, donde la malnutrición crónica conduce a hipozinquemia. Por ello, la OMS recomienda el uso de zinc en población pediátrica con diarrea en estos países. Existe controversia sobre su uso en países desarrollados al tratarse de población con buen estado nutricional. Con el presente estudio pretendemos determinar los niveles de zinc en pacientes con GEA que precisen rehidratación intravenosa en nuestro medio y analizar si existe peor evolución en pacientes con hipozinquemia, además de caracterizar factores somatométricos, dietéticos o clínicos que puedan estar asociados con niveles bajos de zinc.

Material y métodos. Estudio prospectivo, descriptivo y analítico en población pediátrica con GEA que precise rehidratación intravenosa. Se lleva a cabo en el Servicio de Pediatría y Urgencias Pediátricas del Hospital durante un período de 22 meses (enero 2021 – noviembre 2022). Se determinan niveles séricos de zinc y se recogen variables clínicas, demográficas, somatométricas y antecedentes personales. Se realiza recuento dietético de ingesta diaria de zinc mediante encuesta nutricional de un día habitual. El estudio ha sido aprobado por el Comité de Ética de la Investigación con medicamentos del Hospital. El análisis de datos se realiza con el programa estadístico SPSS-22.

Resultados. Se incluye 30 pacientes, 15 hombres y 15 mujeres, edades entre 2 meses y 13,25 años, con media de 6,20 años. Se detecta hipozinquemia en el 50% de los pacientes, representando el 60% de las mujeres (n=9) y el 40% de los hombres (n=6). Al estratificar por grupos de edad, los niños entre 4 y 9 años presentan déficit de zinc con más frecuencia; hasta el 66,7% en este grupo (n=8), seguido por los mayores de 9 años (n=4) y los menores de 4 años (n=3). La ingesta inadecuada de zinc se asocia de manera estadísticamente significativa a hipozinquemia ($p=0,03$). El 100% de los menores de 4 años presenta ingestas adecuadas de zinc (n=10), mientras que solo el 42% de los niños entre 4 y 9 años y el 38% de los mayores de 9 cumple con las ingestas diarias recomendadas. No se ha detectado peor evolución de GEA en cuanto a número de vómitos/deposiciones, presencia de fiebre, duración del episodio o necesidad de ingreso en los casos de hipozinquemia.

Conclusiones:

- Los niños con GEA que precisan fluidoterapia presentan porcentajes elevados de déficit de zinc.
- La ingesta insuficiente de zinc se asocia de forma estadísticamente significativa a hipozinquemia.
- El déficit de zinc no se asocia a GEA de peor evolución, aunque requerir fluidoterapia ya supone un criterio de gravedad.

ESTUDIO DESCRIPTIVO-ANALÍTICO DE LOS PARÁMETROS NUTRICIONALES EN NIÑOS DE 6-36 MESES DEPENDIENDO DE HABER RECIBIDO *BABY LEAD WEANING* (BLW) O ALIMENTACIÓN CLÁSICA CON TRITURADOS. Valero Pertegal R, Boix Aracil E, Vázquez Gomis R. *Hospital General Universitario de Elche. Elche, Alicante.*

Objetivos. Describir y analizar si los niños entre 6 y 36 meses que acuden a la consulta de digestivo infantil de un hospital comarcal tienen distintos parámetros nutricionales dependiendo del tipo de alimentación complementaria recibida, clásica vs baby lead weaning (BLW).

Material y métodos. Estudio prospectivo realizado durante un periodo de 3 meses (marzo 2022-mayo 2022). Se recogen datos: sexo, edad, antecedente de alimentación complementaria clásico, BLW puro, BLW mixto (algunas personas al cuidado de forma ocasional le daban triturados) y datos somatométricos de peso, talla, índice de masa corporal (IMC), Z-score de los anteriores, Índice de Suckla, Desnutrición por Suckla (90-85: leve, 85-75: moderado, <75: grave), Desnutrición por z-IMC (por debajo -2) y desnutrición clínica (diagnóstico por el digestivo pediátrico). Se pide consentimiento verbal a los padres. Los datos recogidos se analizan con SPSS22.2

Resultados. Se recogen los datos de 48 pacientes, 54% mujeres (n= 26) el resto varones, edad media: 16,7 meses (6-35), peso medio 9.667,71 g (6670-17500), Longitud media: 78,8 cm (68-97,50), IMC medio: 15,36 (11,72-19,83), z-peso medio: -0,75 (-2,85-3,21), z-longitud media: -0,45 (-2,46-0,45), z-IMC medio: -0,76 (-4,03-2,19). Analizando la desnutrición según los distintos parámetros el 52% (n= 25) presentaban algún grado de desnutrición por Suckla, 14,5% (n= 7) por z-IMC y 25% (n= 12) por exploración clínica. Habían utilizado el BLW 18,7% (n= 9), la mayoría mixto, 88% (n= 8). Analizando las distintas variables continuas normales (peso, longitud, z-peso, suckla) y no normales (z-longitud, IMC, z-IMC) según haber recibido BLW o no, no existen diferencias estadísticas significativas, salvo para z-IMC, siendo mayor en el grupo BLW 0,125 (1,28) con respecto a los alimentados de forma clásica -0,95 (1,31) p 0,038.

Conclusiones. El porcentaje de niños pequeños que acuden a nuestra consulta de digestivo infantil que han recibido BLW es cercano al 20%, aunque son en su mayoría formas mixtas, una tasa que suponemos irá en aumento por lo aceptado de esta técnica entre las parejas jóvenes. La desnutrición en los niños de la consulta va desde el 52% si nos regimos por Suckla, 25% por exploración clínica subjetiva hasta 14,5% si es por z-IMC. Es difícil dar solo un parámetro como útil para el diagnóstico de desnutrición. Los niños que han recibido BLW (mixto en su mayoría) no presentan más desnutrición, si no que al contrario, el z-IMC es mayor que aquellos con alimentación clásica con triturados.

EFFECTOS DE LA RESTRICCIÓN TEMPORAL DE LA INGESTA DE ALIMENTOS SOBRE EL GROSOR DE LA ÍNTIMA MEDIA DE LA CARÓTIDA Y EL CONTENIDO GRASO Y GRADO DE FIBROSIS HEPÁTICA DE NIÑOS Y NIÑAS O ADOLESCENTES CON OBESIDAD: ANÁLISIS SECUNDARIO DEL ESTUDIO TREPO. Herrador López M¹, Martín Masot R¹, Rosa López A¹, Merchán Ramírez M², Rodríguez Ortega R¹, Rivera Cuello M¹, Navas López V¹, Sánchez Delgado G³. ¹Hospital Regional Universitario de Málaga. ²PROFITH "PRO-moting FITness and Health Through Physical Activity" Research Group, Sport and Health, University Research Institute (iMUDS), Universidad de Granada. ³Institute of Nutrition and Food Technology "José Mataix", Universidad de Granada. PROFITH "PRO-moting FITness and Health Through Physical Activity" Research Group, Sport and Health University Research Institute (iMUDS), Universidad de Granada.

Objetivos. La restricción horaria de la ingesta de alimentos (TRE por sus siglas en inglés) es un tipo de ayuno intermitente consistente en la concentración de todas las comidas diarias en una ventana temporal determinada, usualmente igual o menor a 10 horas. Aunque se considera una estrategia nutricional muy prometedora para la prevención del riesgo cardio-metabólico, sus efectos en población pediátrica están prácticamente inexplorados. En este análisis secundario del estudio TREPO, investigamos el efecto de una intervención de TRE de 8 semanas sobre el grosor de la íntima media de la carótida y el contenido graso hepático de pacientes de entre 10 y 16 años con obesidad y comorbilidades metabólicas asociadas.

Material y métodos. Trece participantes (11 chicos, 2 chicas) participaron en la primera fase del estudio TREPO, un ensayo clínico aleatorizado con un diseño cruzado. Los participantes completaron una intervención de 8 semanas de TRE en la se les pidió restringir la ingesta de alimentos a un máximo de 10 horas durante al menos 5 días a la semana. También completaron una intervención control durante 8 semanas (ventana de ingesta habitual > 13 horas). Las intervenciones fueron completadas en un orden aleatorio y separadas por un periodo de lavado de al menos 4 semanas. El grosor de la íntima media de la carótida se determinó mediante valoración ecográfica (*General electric Logic E9*). El contenido graso hepático se estimó, también en base a imagen ecográfica, según una escala de 0 a 3 (*ultrasonic steatosis score*), todo por dos radiólogos independientes. El grado de fibrosis hepática se determinó mediante elastografía ecográfica (elastografíaSWE 2D con equipo GE logik 9 usando sonda c1/6). Todas las medidas se realizaron antes y después de cada intervención.

Resultados. En el momento de presentación de este trabajo se cuenta con datos de grosor de la íntima media de la carótida y el contenido graso hepático de 5 participantes durante la intervención TRE y 7 participantes durante la intervención control, mientras que 3 y 5 participantes respectivamente tienen datos disponibles de fibrosis hepática. No se detectaron diferencias significativas ni en el grosor de la íntima media de la carótida (Δ TRE = $-0,51 \pm 1,15$ mm, Δ Control = $0,01 \pm 0,02$ mm, P = 0,243), ni en el contenido graso hepático (Δ Score TRE = $-0,2 \pm 0,44$, Δ Score Control = $-0,36 \pm 0,63$ mm, P = 0,643), ni en el grado de fibrosis hepática (Δ IQR TRE = $-0,35 \pm 8,43$, Δ Score Control = $3,48 \pm 6,11$ mm, P = 0,481).

Conclusiones. Estos resultados preliminares sugieren que una intervención de TRE no afecta al grosor de la íntima media de la carótida o al contenido graso hepático o grado de fibrosis hepática. Futuros estudios con mayores tamaños de muestra y diferentes intervenciones TRE serán necesarios para obtener conclusiones firmes.

ESTUDIO PILOTO DE ESTRÉS PARENTAL EN FIBROSIS QUÍSTICA. García Ruiz A¹, Lendínez Jurado A¹, Blasco Alonso J¹, Pérez Ruiz E², Torcuato Rubio E¹, Navas López V¹. ¹Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. ²Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Objetivo. El manejo de las enfermedades crónicas, particularmente en niños, requiere un abordaje físico y psicológico integral tanto del paciente como de su familia. El objetivo es evaluar el estrés parental en niños con fibrosis quística (FQ) y compararla con datos normativos.

Material y métodos. Estudio transversal a través del cuestionario Parenting Stress Index – Short Form (PSI-SF) traducido al español. El PSI-SF incluye 36 ítems evaluados bajo escala Likert de 5 puntos posibles. Además, el cuestionario se dividió en tres partes: angustia de crianza, interacción disfuncional parental-hijo, niño difícil. La escala cuenta con normas en percentiles, con las siguientes categorías: estrés adecuado (percentil 20-80), alto estrés (percentiles 80-85), estrés clínicamente significativo (percentiles >85) y bajo estrés (percentiles <20). Según el sistema de puntuación PSI-SF, se detectan tres tipos de estrés: no estrés significativo, estrés típico (normal) y estrés clínicamente significativo.

Resultados. Fueron incluidos 27 pacientes, 33,3% menores de 6 años, 77,5% con padre/madre mayor de 40 años (29,6% mayor de 50); en un 85,2% son madres las que responden, con un 81,5% viviendo en ambiente urbano, y teniendo hijo único en un 42,3% de casos. Existe un índice de estrés total medio elevado, con percentil medio de $85,9 \pm 22$, agrupándose en un 7,4% sin estrés significativo, un 48,1% con estrés normal y un 44,4% con estrés clínicamente significativo. No existen diferencias significativas en índice de estrés total respecto al sexo parental, respecto al ambiente urbano o rural, ni si el paciente es hijo único o no; sí hay mayor estrés total si el padre o la madre son mayores de 50 años (62,5% vs 36,8%, $p < 0,05$) y si la familia es monoparental o no cohabitan los padres (66,6% vs 41,6%, $p < 0,05$).

Conclusiones. Se detectó un aumento del nivel de estrés en casi la mitad de los padres de niños afectados de fibrosis quística, de lo que se deduce que habría que optimizar las medidas de intervención psicosocial para el apoyo de los pacientes y sus familias. Ninguna de las subcategorías ha mostrado una diferencia notable entre padres y madres en términos de alto estrés, aunque cabría haber esperado un mayor nivel de estrés en las madres, ya que normalmente están más involucradas en la historia de la enfermedad. Dado que las características de los niños pueden actuar como determinantes del estrés más que las de los padres, la disfunción en la relación entre padres e hijos debería ser el objetivo de futuras intervenciones integradas.

ACIDOSIS D-LÁCTICA COMO COMPLICACIÓN DEL SÍNDROME DE INTESTINO CORTO. García Jiménez A, Serrano Fernández P, Sarria Visa M, González Sacristán R, Alcolea Sánchez A, Sánchez Galán A, Andrés Moreno AM, Ramos Boluda E. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivo. Describir las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y terapéuticas de pacientes en seguimiento por síndrome de intestino corto (SIC) que presentan episodios de acidosis D-láctica.

Material y métodos. Análisis descriptivo y retrospectivo de un grupo de pacientes con SIC en seguimiento en un hospital terciario, que han sufrido episodios de acidosis D-láctica. Se analizan 19 pacientes (10 varones y 9 mujeres), en los que se revisan variables epidemiológicas, clínicas, analíticas y terapéuticas.

Resultados. El 73,7% de los pacientes con episodios de acidosis tenían entre 2 y 5 años de edad (rango global 1,3-27 años). La población más frecuentemente afectada (53%) fue aquella con intestino remanente muy corto, entre 15-40 cm. Todos tenían el colon en continuidad, el 74% no conservaba la válvula ileocecal y el 47% solo mantenía un segmento de yeyuno como intestino remanente. La causa más frecuente de SIC fue el vólvulo (42,1%), aislado o asociado a malrotación, atresia o linfangioma quístico mesentérico. Otras causas frecuentes de SIC fueron la enterocolitis necrotizante y la atresia intestinal (sobre todo, de tipo IIIb o apple peel). Todos los pacientes precisaron nutrición parenteral domiciliaria (NPD) en algún momento de la evolución, con una duración media de 2 años. El 42% de los pacientes tenían trombosis venosa crónica, el 58% antecedente de sepsis asociadas a catéter y el 31,5% hepatopatía asociada a fracaso intestinal de grado moderado (F2-F3). El 84% refería antecedente de sobredesarrollo bacteriano. Los desencadenantes más frecuentes fueron: ingesta excesiva de hidratos de carbono (48%), infecciones intestinales, pérdida de catéter y suspensión de NPD. Todos los pacientes tuvieron clínica neurológica transitoria: somnolencia (79%), alteración de la marcha, incoordinación motora, disartria e irritabilidad. Analíticamente: todos presentaron acidosis metabólica con anión GAP elevado (83%; > 16 mmol/L) y cifras de L-lactato normales. Se determinó D-Láctico en 5 pacientes con resultado > 1 mmol/L en todos ellos. El tratamiento se basó en fluidoterapia con reposición del déficit de bicarbonato, ciclos de descontaminación intestinal y dieta exenta de azúcares simples.

Conclusiones:

- La clínica neurológica con acidosis metabólica, anión GAP elevado y cifras de L-láctico normal en pacientes con SIC con colon en continuidad es muy sugestiva de acidosis D-láctica.
- Los episodios son más frecuentes en aquellos pacientes que presentan sobrecrecimiento bacteriano y suelen precipitarse por transgresiones dietéticas o infecciones intestinales.
- La clínica neurológica es característicamente intermitente y reversible y desaparece tras el tratamiento. Si no es reversible, deben buscarse otras causas de afectación neurológica.
- La determinación de niveles de D-láctico con resultado elevado confirma el diagnóstico, pero no se dispone de ella en la mayoría de los laboratorios hospitalarios y el resultado es tardío.

CRECIMIENTO Y TERAPIA NUTRICIONAL EN NIÑOS CON ATRESIA BILIAR Y RESTABLECIMIENTO DEL FLUJO BILIAR. Moráis López A, Andrade Guerrero JD, Bergua Martínez A, Borregón Rivilla E, Merinero Ausín I, Lledín Barbancho MD, Hierro Llanillo ML. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos. Revisar las características y tipo de terapia nutricional de los niños con atresia biliar (AB) y restablecimiento de flujo biliar atendidos en los últimos 11 años en un hospital de referencia para trasplante hepático (TH).

Material y métodos. Estudio retrospectivo. Se recogieron datos del tiempo de evolución, edad en el momento de la cirugía de Kasai, necesidad de TH, antropometría anual y datos de la terapia nutricional.

Resultados. 33 pacientes (45% varones), todos vivos en el momento actual. Tres pacientes con forma sindrómica de AB y 6 pacientes con otros diagnósticos de base. Media de edad actual 6,07 años (rango 1,16-11,02). Kasai realizado a una edad media de 56,12 días (18-82). Evolutivamente han necesitado TH 16 pacientes (48,5%), con una mediana de edad de 1,16 años (0,53-8,33). Los 17 niños que no han recibido TH tienen una mediana de edad de 3,86 años (1,16-10,28). Siete pacientes de la serie (20%) fueron portadores de sonda nasogástrica (SNG), siendo el tiempo medio con SNG 9,13 meses (2,67-26,17). Todos los niños salvo uno recibieron fórmula semielemental los dos primeros años de vida. De los que no han requerido TH, el 59% continúa tomando fórmula hidrolizada rica en MCT como parte de su alimentación, el 12% recibe fórmula polimérica estándar y el 29% sigue dieta libre, sin terapia nutricional. El peso, talla, IMC y relación P/T mostraron mayor afectación a los 12 meses de edad, con una proporción de niños por debajo del P3 para cada parámetro del 10%, 25%, 17% y 11%, respectivamente. Por encima de esta edad fue excepcional encontrar valores por debajo del percentil 10.

Conclusiones. Tras el primer año de vida, los valores antropométricos no mostraron desnutrición prevalente en los niños de la muestra. La mayoría de niños que no han recibido TH continúa con terapia nutricional específica.

TERAPIA NUTRICIONAL EN UNA MUESTRA DE NIÑOS RECEPTORES DE TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS. Andrade Guerrero JD, Borregón Rivilla E, Bergua Martínez A, Merinero Ausín I, Moráis López A, Bueno Sánchez D, Pérez Martínez A. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Objetivos. Revisar el tipo de terapia nutricional de los niños receptores de trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) en un centro de referencia para esta terapia y su posible relación con parámetros evolutivos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los TPH de los últimos 3 años. Se recogieron datos sobre la terapia nutricional previa y durante el TPH, el tiempo de estancia y la incidencia de diarrea y sepsis de origen abdominal.

Resultados:

- 93 pacientes (60 varones), con edad media de $7,46 \pm 5,38$ años. Diagnóstico: 40% leucemias, 32% tumores sólidos, 13% otras hemopatías y 15% otros (inmunodeficiencias, metabolopatías).
- De los 93 pacientes, 91 recibieron algún tipo de terapia nutricional (oral, enteral o parenteral). De los que recibieron soporte, en el 18% fue exclusivamente oral/enteral, en el 22% exclusivamente parenteral y en el 60% de ambos tipos.
- Los niños que recibían terapia nutricional oral/enteral previa al TPH (n=71; 76%) mostraron, en el momento del TPH, peores valores de Z-score de IMC y de ángulo de fase por bioimpedancia que los que no la recibían (zIMC -0,17 vs -0,04 y ángulo de fase $4,1^\circ$ vs $4,9^\circ$), aunque las diferencias no fueron significativas.
- El grupo que recibía terapia nutricional oral/enteral previa al TPH precisó en menor proporción nutrición parenteral tras el trasplante (77%, frente al 91% en el grupo que no recibía apoyo nutricional previo). No hubo diferencias significativas entre ambos grupos en la frecuencia de diarrea ni en la incidencia de sepsis de origen abdominal.
- Dentro del grupo que recibía terapia nutricional previa al TPH, 35 niños (49%) la iniciaron antes del acondicionamiento y mostraron un peor estado nutricional en el momento del TPH. En este grupo, el tiempo de hospitalización y el tiempo en nutrición parenteral fue significativamente superior al de los niños que no precisaron iniciar terapia nutricional antes del acondicionamiento.

Conclusiones. Los niños que precisaron soporte nutricional oral o enteral previo al TPH fueron los de mayor afectación nutricional, y también presentaron mayor tiempo de ingreso y más días en nutrición parenteral post-TPH. Sin embargo, la frecuencia de diarrea y de sepsis de origen abdominal en ellos no fue superior a la del grupo que no precisó terapia nutricional previa al trasplante.

TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES: RELACIÓN DEL ESTADO E INTERVENCIÓN NUTRICIONAL CON LAS COMPLICACIONES SECUNDARIAS. Oujó Álamo E, López Pequeño J, Núñez Carretero C, Tolín Hernani M, Miranda Cid C, Álvarez Calatayud G, Cela de Julián E, Sánchez Sánchez C. *Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.*

Introducción y objetivos. La mayoría de pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) presentan un deterioro del estado nutricional (EN) secundario a su enfermedad de base y tratamientos recibidos. En el caso de la enfermedad de células falciformes (ECF) esta situación es diferente, dado que no precisan tratamientos previos al TPH y se realiza de forma precoz, llegando al trasplante en mejores condiciones nutricionales. El objetivo de nuestro estudio fue valorar el EN de los pacientes con ECF en el momento del TPH y tras el mismo hasta el alta hospitalaria, así como establecer relaciones entre el estado e intervención nutricional y complicaciones secundarias.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, observacional y analítico, mediante revisión de historias clínicas de pacientes con ECF trasplantados en los últimos 12 años (Mayo 2010- Diciembre 2022), en una Unidad de Oncohematología de alta complejidad. Se recogieron datos antropométricos y nutricionales en el momento pretrasplante y durante la evolución hasta el alta y de la intervención nutricional recibida y complicaciones presentadas. Se valoraron asociaciones entre el estado y soporte nutricional recibido y las complicaciones.

Resultados. Se incluyeron 51 pacientes. La mediana de edad al TPH fue 67 meses (IQR: 35-117), 49% mujeres. La mediana de duración del ingreso fue de 53 días (IQR: 46-67). Previo al trasplante el 29,4% presentaba un índice de Waterlow de peso (IWp) <90%, siendo al alta hospitalaria del 43%. El 60,8% presentaron complicaciones, siendo la más frecuente mucositis (53 %). El 17,5% precisaron ingreso en UCIP, siendo el motivo más frecuente las convulsiones (45%). Un 66,7 % requirieron soporte nutricional: 39,2% nutrición parenteral (NPT), 27,45% nutrición enteral por sonda nasogástrica (NE). La mediana de duración de NPT fue 13,50 días (IQR: 8-21,75) y de NE 23 días (IQR: 17,50-26). La indicación más frecuente de NPT fueron complicaciones secundarias a quimioterapia de acondicionamiento (70%), siendo el rechazo de ingesta (50%) la de NE. Se objetivaron efectos secundarios a NPT en un 25% de casos (80% alteraciones de función hepática), sin objetivarse complicaciones en NE. Se encontraron diferencias significativas entre el IWp al inicio y al alta (96,4 vs. 93,5%, p 0,01). No hubo diferencias respecto a duración del ingreso, necesidad de ingreso en UCI, de soporte nutricional y aparición de complicaciones según el grado de desnutrición, tanto antes del trasplante como durante la evolución.

Conclusiones. El TPH en niños con ECF también provoca un impacto significativo en el EN, pese a partir de un estado de normnutrición en la mayoría de casos, siendo fundamental una intervención nutricional precoz. No obstante, las complicaciones desarrolladas en nuestra serie dependieron menos del estado nutricional previo del paciente. De las intervenciones nutricionales, la que mayor número de complicaciones presentó fue la NPT, por lo que se recomienda la nutrición enteral precoz.

USO DE SONDA NASOGÁSTRICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. ¿NOS AJUSTAMOS A LAS RECOMENDACIONES ACTUALES?

Martín Vizcaíno N, Llorens Hernández R, Hernández Alonso S, Cabello Ruiz V, Cuevas Moreno A, Redecillas Ferreiro S, Freixas Bermejo M, Segarra Cantón Ó. *Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona.*

Objetivos. La sonda nasogástrica (SNG) es un dispositivo de nutrición enteral (NE) de uso temporal muy utilizado en la práctica clínica pediátrica. Las guías actuales recomiendan su uso cuando la previsión de NE mediante dispositivo será menor a 3 meses. El objetivo de este estudio es analizar las características de los pacientes portadores de SNG en nuestro centro y valorar si se cumplen las indicaciones actuales.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo. Inclusión de pacientes menores de 18 años en seguimiento en nuestro centro con colocación de SNG para uso domiciliario entre enero de 2016 y mayo de 2022 (ambos incluidos). Recogidos datos demográficos y antropométricos, la indicación del dispositivo, patología de base, edad de colocación y tiempo de uso. Ante pacientes con uso de SNG en más de una ocasión, se definen como episodios independientes de NE aquellos separados por más de 6 meses sin uso de SNG.

Resultados. Se registran un total de 305 episodios, correspondientes a 302 pacientes (51,8% niñas). La edad de colocación media es de 2,17 años [1 día – 17,2 años]. Las especialidades con más pacientes con SNG son neurología (32,1%), cardiología (20,6%) y oncohematología (19,7%). La indicación más frecuente es la ingesta insuficiente o incapacidad de cumplir requerimientos nutricionales (57,7%), seguida de la disfagia por falta de seguridad (22%). La media de uso de dispositivo es de 8,9 meses [3 días – 4,8 años], con una mediana de 6.17 meses. 11 pacientes de la muestra tienen contraindicación quirúrgica para la ostomía, de los que el 63% usaron SNG > de 3 meses. La media y la mediana de uso eliminando a estos pacientes de la muestra son de 8,9 y 6,65 meses, respectivamente. El 70% presenta un tiempo de uso superior a 3 meses (el 25% superior a un año). Las especialidades con mayor porcentaje de pacientes con uso prolongado de SNG son neurología (37%), oncohematología (20,2%) y cardiología (16,9%), en concordancia con un mayor número de pacientes con SNG por su parte. Si analizamos el porcentaje de episodios > de 3 meses en relación al número total de SNG por especialidad los resultados son los siguientes: el 93% en cardiología, el 78% en neurología y el 72% en oncohematología. El principal motivo de retirada es por nutrición oral exclusiva (53,8%). En el 37,7% se coloca ostomía posterior, de los cuales el 56,52% son de neurología, el 12,2% de cardiología y el 9,5% de oncohematología.

Conclusiones. Los hallazgos del estudio nos muestran que el tiempo medio de uso de SNG en nuestro centro es superior a las recomendaciones actuales. Ante estos hallazgos es necesario analizar las causas, conocer la opinión de los especialistas implicados y trabajar de forma conjunta estrategias para mejorar el manejo de la NE de nuestros pacientes.

EVALUACIÓN Y SOPORTE NUTRICIONAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA: BENEFICIOS DE TRABAJAR CON UNA DIETISTA-NUTRICIONISTA. Suárez-González M, Ordóñez-Álvarez F, Gil-Peña H, Carnicero-Ramos S, Hernández-Peláez L, Santos-Rodríguez F. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivo. Evaluar el efecto de la intervención nutricional realizada por un dietista-nutricionista en los hábitos alimentarios de pacientes pediátricos con enfermedad renal crónica (ERC).

Material y métodos. Estudio de intervención prospectivo autorizado por el comité de ética. Se incluyeron pacientes pediátricos con diagnóstico de ERC en estadios 2-4 atendidos en la unidad de nefrología infantil de un hospital de tercer nivel, desde marzo del 2021 a junio del 2022. La intervención realizada consistió en una educación dietético nutricional individualizada basada en las recomendaciones del plato para comer saludable de la escuela de salud pública de Harvard. Se analizaron los cambios antropométricos y dietéticos comparando las evaluaciones iniciales con las de un año después de recibir la educación. En ambas consultas, se realizó una valoración nutricional que incluyó datos antropométricos (peso, talla y Z-score de IMC) y dietéticos mediante la realización de una encuesta dietética de 3 días y un cuestionario de frecuencia de consumo. La ingesta de macro y micronutrientes, calculados con el programa informático ODIMET, se comparó con las recomendaciones actuales de la Autoridad Europea de Seguridad Alimentaria (EFSA) y los datos de frecuencia de consumo de alimentos con las recomendaciones dietéticas para la población española de la AESAN. El análisis estadístico se realizó mediante el programa R, versión 3.6.3. Se aplicaron pruebas t Student y de Wilcoxon para variables cuantitativas y pruebas de McNemart y de Mandasky para variables cualitativas. Un valor de $p < 0,05$ se consideró estadísticamente significativo.

Resultados. La muestra se compuso de dieciséis pacientes (50% niñas), con una edad media (DE) de 8,1 (4,4) años. Al inicio del estudio, el 6% tenía sobrepeso, el 69% peso normal y el 25% bajo peso. Sus dietas eran desequilibradas en cuanto a la proporción de macronutrientes. Al cabo de un año tras la intervención, se observaron mejorías no significativas en el cumplimiento de los valores dietéticos de referencia, donde el 63 % de los participantes cumplían con los requerimientos de grasas y el 75 % y 56 % con lo de carbohidratos y fibra. Los niños con ERC disminuyeron el consumo de carne, lácteos y productos ultraprocesados ($p < 0,001$) y aumentaron el de fruta, verdura y cereales ($p < 0,001$), lo que resultó en una reducción de la ingesta de proteínas ($p < 0,001$) y un aumento de la ingesta de fibra ($p < 0,001$). No hubo cambios en el estado nutricional ni en la progresión del deterioro de la función renal.

Conclusiones. La intervención con educación nutricional basada en alimentación saludable y realizada por una dietista-nutricionista es una herramienta terapéutica eficaz para mejorar los hábitos dietéticos de niños con enfermedad renal crónica, lo que repercute en una mejora de la calidad de su dieta.

VALORACIÓN NUTRICIONAL EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 CON DIETA BAJA EN HIDRATOS DE CARBONO. Rodríguez Jiménez C¹, López Barrena N¹, Caballero Guiu C¹, Grande Herrero L¹, Marquina Cintora S¹, González de Ramos C², Pérez Ruiz M², Alcaraz Romero A¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe. Getafe, Madrid. ²Facultad de Ciencias de la Actividad Física, el Deporte y Fisioterapia. Universidad Europea. Madrid.

Objetivos. Actualmente están adquiriendo gran interés las dietas bajas en hidratos de carbono en pacientes con diabetes mellitus tipo 1 ya que parecen permitir un mejor control glucémico. Sin embargo, no está muy claro el efecto de esta dieta sobre el estado nutricional de los niños. El objetivo de nuestro estudio es evaluar si el consumo de una dieta baja en hidratos de carbono tiene repercusión en el estado nutricional de estos pacientes.

Material y método. Estudio longitudinal ambispectivo de cohortes de pacientes con diabetes mellitus tipo 1 de 0-18 años en seguimiento en consultas de Endocrinología en un Hospital terciario. Se excluyeron a los niños con diagnóstico de enfermedad celíaca en los 6 meses previos a la recogida de la dieta, los que tomaban algún suplemento dietético y aquellos diagnosticados previamente de dislipemias. Se realizó una encuesta dietética (recuerdo dietético de 24 horas) por vía telefónica y se empleó el programa "Odimet" para conocer la distribución de macronutrientes consumidos en la dieta. Se crearon dos grupos según si consumían una dieta baja en hidratos de carbono <45% (grupo 1) o normal \geq 45% (grupo 2). Se comparó el estado nutricional entre ambos grupos (dieta, datos antropométricos y analíticos). El análisis estadístico se realizó mediante el SPSS.

Resultados. Se incluyeron 43 pacientes con una edad media de 11,1 años. El 37,2% eran mujeres. La media de tiempo transcurrido desde el diagnóstico de diabetes fue de 4,8 años. La dieta baja en hidratos de carbono la realizaban 19 pacientes, siendo un 12,2% el valor mínimo de ingesta de hidratos de carbono en este grupo. El grupo 1, consumía una media de 39,6% de hidratos de carbono vs 51,6% el grupo 2. La ingesta media de grasa fue 29,6% en grupo 1 vs 22,2% en grupo 2, $p=0,001$. El consumo medio de proteínas fue en el grupo 1 30,7% vs 26,1% en grupo 2, $p=0,047$. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en el percentil y desviación estándar de peso, talla ni en los índices nutricionales estudiados (índice de masa corporal, relación peso/talla e índice de Waterlow para peso y talla). Tampoco se hallaron diferencias estadísticamente significativas en el examen hematológico (hemoglobina y hematocrito), ni bioquímico (albúmina, ferritina, perfil lipídico, vitamina D y minerales).

Conclusiones. La dieta baja en hidratos de carbono parece no tener repercusión sobre el estado nutricional de los pacientes con diabetes mellitus tipo 1 que la realizan. No obstante, para poder confirmar estos resultados, son necesarios más estudios con un mayor tamaño muestral.

ESTUDIO DE HÁBITOS ALIMENTARIOS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES QUE ACUDEN A CONSULTAS DE GASTROENTEROLOGÍA INFANTIL EN NUESTRO CENTRO.

Amar Devico Y¹, López Maticci M¹, García Barba S¹, Pérez Fernández C¹, Martínez Escribano B¹, Herreros Saenz M¹, Raphael I², Barrio Torres J¹. ¹Servicio de Pediatría, Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. ²Servicio de Pediatría, Endocrinología y Diabetes infantil. Dana-Dwek Children's Hospital. Tel Aviv, Israel.

Objetivos. Evaluar los hábitos alimentarios de los niños y adolescentes entre 4-16 años que acuden a primera visita a consultas de Gastroenterología Pediátrica y su adecuación a las recomendaciones dietéticas de referencia. Evaluar la asociación de variables demográficas (género, edad) tipo de trastorno y antropometría con patrones alimentarios y calidad de la dieta.

Material y métodos. Estudio transversal analítico en el que se invitó a cumplimentar una encuesta de frecuencia de consumo de alimentos a los padres de los niños 4-16 años que acudían a primera visita en consultas de Gastroenterología Infantil entre febrero y diciembre 2022. Se clasificaron los pacientes según patología funcional (criterios Roma IV) u orgánica. Se comparó la ingesta de los principales grupos de alimentos con los patrones de referencia (Nutriplato y adecuación a la dieta mediterránea mediante cuestionario Kidmed). Se analizó la asociación entre las diferentes variables (clínicas y antropométricas) con el patrón de alimentación. Se realizó análisis estadístico descriptivo e inferencial realizado mediante SPSS versión 22.

Resultados. Nuestra muestra incluye 80 pacientes, 46 presentan patología funcional (58%), y 34 patología orgánica (43%). Se evaluaron los hábitos alimentarios con cuestionario Kidmed en 58 pacientes: 19% (11) obtuvieron una puntuación < 3 (dieta de muy baja calidad), 66% (38) entre 4 y 7 (necesidad de mejorar el patrón alimentario) y 16% (9) mayor de 8 (dieta mediterránea óptima). Al comparar la ingesta de los principales grupos de alimentos con los patrones de referencia se obtuvo que el 30% de los niños toman las raciones recomendadas de lácteos, el 42% las de pescado, 67% de carne, 81% de legumbres, pero solo 11% cumplen las recomendaciones de ingesta de frutas y verduras (4% verduras, 18% frutas). Además, 56% de los niños toman zumos industriales, 65% toman bollería industrial, 43% añaden azúcar a sus comidas, y 48% toman alimentos precocinados al menos una vez a la semana. El patrón de adherencia a la dieta mediterránea no se relacionó con ningún factor demográfico ni con el tipo de trastorno ($p < 0,05$) pero, sin embargo, hubo una correlación negativa entre el cuestionario Kidmed y el peso, $r(58) = -,230$, $p = ,041$.

Conclusiones. La mayoría de los pacientes de nuestra consulta no cumplen las recomendaciones dietéticas actuales, sobre todo en cuanto a ingesta de frutas y verduras. En nuestra muestra se observa una correlación inversa entre la adecuación a la dieta mediterránea mediante cuestionario Kidmed y el peso. Se trata de un resultado preliminar que debe interpretarse con cautela.

EXPERIENCIA DE EMPLEO DE UNA EMULSIÓN PARENTERAL DE ÁCIDOS GRASOS OMEGA-3 EN PACIENTES CON DAÑO HEPÁTICO ASOCIADO A FALLO INTESTINAL. De los Santos Mercedes MM, Meavilla Olivas S, Mínguez Rodríguez B, García Volpe C, Wilhelmi Roca E, López Ramos M, Villalonga Flaqué M, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Objetivos. Evaluar la eficacia y seguridad de una emulsión lipídica exclusiva de ácidos grasos omega-3 (AG ω 3) en la nutrición parenteral (NP) de pacientes con daño hepático asociado a fallo intestinal.

Material y métodos. El daño hepático asociado a fallo intestinal es una complicación frecuente en niños que requieren nutrición parenteral durante un periodo prolongado de tiempo, caracterizado principalmente por un cuadro colestásico. El empleo de emulsiones lipídicas con elevado contenido en AG ω 3 es una de las posibles estrategias para revertirla, junto con el ciclado de la NP, la reducción del aporte lipídico y/o el empleo de ácido ursodesoxicólico. Estudio observacional retrospectivo sobre el empleo de una emulsión lipídica exclusiva de AG ω 3 (Omegaven®), sola o asociada en proporciones variables con emulsión de ácidos grasos de soja/oliva/pescado, como parte de la NP en pacientes con daño hepático asociado a fallo intestinal, en un hospital pediátrico de tercer nivel, durante los últimos 5 años. Las variables recogidas fueron: composición de NP, valores analíticos asociados a colestasis (bilirrubina directa (BD), gammaglutamiltransferasa (GGT), fosfatasa alcalina (FA) y otros datos demográficos.

Resultados. Se incluyeron un total de 14 pacientes con colestasis confirmada analíticamente (BD \geq 2 mg/mL, 12 pacientes) o alteración de parámetros hepáticos considerados indicadores de colestasis precoz como GGT y FA (2 pacientes). Las indicaciones de soporte con NP fueron: malformaciones congénitas del tracto gastrointestinal (3) y enterocolitis necrotizante con o sin perforación en prematuros (11). Al inicio de tratamiento con AG ω 3, los pacientes llevaban una mediana de 40,5 días [2-97] de NP. Recibieron AG ω 3 durante una mediana de 61 días [2 - 181]. Las proporciones de las diferentes emulsiones lipídicas empleadas fueron variables, y 8 pacientes llevaron aporte exclusivo con AG ω 3 durante una mediana de 29 días [3-97]). El 100% de los pacientes recibieron tratamiento con ácido ursodesoxicólico, el 78,6% nutrición trófica, el 57,1% ciclado de NP, y 3 recibieron resinolestiramina a 200-250 mg/kg/día. La mediana de bilirrubina directa al inicio del aporte de AG ω 3 fue de 2,6 mg/mL [0,3-7,9] y al final de su empleo de 1,0 mg/mL [0,1-6,1]. Al finalizar el uso de AG ω 3, 12 pacientes (85,7 %) mostraron mejoría/resolución de la colestasis (BD < 2 mg/mL). De los dos pacientes restantes, uno presentaba síndrome de Alagille (colestasis crónica) y en otro se resolvió la colestasis en días posteriores. No se detectaron efectos adversos al empleo de la emulsión lipídica exclusiva de AG ω 3.

Conclusiones. Según nuestra experiencia, el uso de una emulsión lipídica exclusiva a base de ácidos grasos omega-3 revierte o mejora la colestasis hepática en pacientes que necesitan soporte con NP.

DIFERENCIAS EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL EN FUNCIÓN DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL AL INICIO DEL PROGRAMA NUTRIPLATO® MEDIANTE BIOIMPEDANCIA MULTIFRECUENCIA.

Termes Escalé M, Martínez Chicano D, Egea Castillo N, Gutiérrez Sánchez A, García Arenas D, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Objetivos. La bioimpedancia puede ser una herramienta útil para conocer la composición corporal. No obstante, a día de hoy, son pocos los datos disponibles en población pediátrica. En el presente estudio se analizan los datos de composición corporal según el índice de masa corporal (IMC), de una muestra de niños entre 3 y 12 años que participaron en el Programa Nutriplato®, para la mejora de hábitos alimentarios.

Material y métodos. Se ha realizado un análisis descriptivo de los datos de composición corporal, obtenidos mediante la bioimpedancia multifrecuencia InBody S10 (Microcaya), en función del percentil del IMC (bajo peso < 10, normopeso 10 – 84 y sobrepeso u obesidad ≥ 85).

Resultados. Se incluyeron un total de 407 participantes (niños 51,4%; edad media $8,5 \pm 2,8$ años). El 16,0% de los participantes presentaron bajo peso (pIMC medio $3,3 \pm 2,6$), el 46,2% normopeso (pIMC medio $46,0 \pm 23,1$) y el 37,8% sobrepeso u obesidad (sp/ob) (pIMC medio $95,7 \pm 3,9$). Los participantes con sp/ob tenían una edad media superior en comparación con los que presentaron normopeso y bajo peso ($9,6 \pm 2,3$ vs. $7,9 \pm 2,8$ y $7,9 \pm 2,9$, respectivamente $p < 0,0001$). Las variables de composición corporal estudiadas fueron la masa musculoesquelética (MME), masa magra (SLM), masa grasa (BFM), porcentaje de masa grasa (PBF) y ángulo de fase. Se observaron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,003$), tanto en la MME como en la SLM, entre los participantes con sp/ob, normopeso y bajo peso (MME (kg): $17,0 \pm 5,8$ vs. $11,8 \pm 5,1$ vs. $9,5 \pm 3,7$; SLM (kg): $30,2 \pm 9,2$ vs. $21,9 \pm 8,1$ vs. $18,3 \pm 5,9$), siendo mayor en aquellos con sp/ob. También se identificaron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,0001$) en la BFM y el PBF entre los tres grupos (sp/ob, normopeso y bajo peso), con valores más elevados en el grupo sp/ob (BFM (kg): $19,1 \pm 9,4$ vs. $5,3 \pm 3,2$ vs. $2,2 \pm 1,2$; PBF (%): $36,0 \pm 7,6$ vs. $17,9 \pm 6,7$ vs. $10,0 \pm 4,1$). Así mismo, el ángulo de fase fue superior en los participantes con sp/ob, seguido de aquellos con normopeso y menor en el grupo de bajo peso ($5,4 \pm 0,8$ vs. $5,1 \pm 0,6$ vs. $4,7 \pm 0,6$), mostrando también diferencias estadísticamente significativas entre grupos ($p < 0,0001$).

Conclusiones. Los resultados preliminares muestran diferencias estadísticamente significativas para todas las variables estudiadas de la composición corporal en función de la valoración del IMC, observándose valores superiores en aquellos participantes con sobrepeso u obesidad.

MODIFICACIONES EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL MEDIANTE BIOIMPEDANCIOMETRÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS HOSPITALIZADOS. Gascón Galindo C, Achón Buil A, Merino Sánchez-Cañete A, Merino Sanz N, López-Cárdenes C, Ramos Riesgo T, Tabares A, Vicente Santamaría S. *Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.*

Objetivo. Describir los cambios en la composición corporal determinados por bioimpedanciometría en una cohorte de pacientes pediátricos ingresados en planta de hospitalización.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo en pacientes pediátricos hospitalizados en la planta de un hospital terciario. Se recogen datos demográficos, clínicos, antropométricos y parámetros bioeléctricos al ingreso y al alta. Para el cálculo de los índices nutricionales y Z score de parámetros antropométricos, se utiliza la aplicación nutricional de la SEGHP, se emplean las gráficas de la OMS 2006/2007 y Carrascosa 2010 para menores y mayores de 6 años respectivamente. La valoración de la composición corporal realizada mediante bioimpedanciometría corporal utilizando Bioscan touch i8 – nano Maltron® con los rangos de referencia aportados por el fabricante. Análisis estadístico con SPSSv24.0.

Resultados. Obtenemos datos de 41 pacientes pediátricos, 53,66% (22/41) mujeres, mediana de edad de 3,43 años (rango intercuartílico [IQR] 2,25-10,47). La mediana estancia hospitalaria es 5 días [(IQR) 2,5-7]. Al ingreso, la mediana de Z Peso es -0,37 [(IQR) -0,89, -0,48], Z talla -0,01 [(IQR) -0,84, -0,87], ZIMC -0,59 [(IQR) -1,16-0,68]]. Índice de Waterlow (IW) de peso, 92,67 [(IQR) 87,11-106,74], IW de talla 99,99 [(IQR) 97,52-103,39], desviación estándar de relación peso/talla -0,77 [(IQR) -1,12-0,56]. Al alta, los datos de la antropometría son Z Peso -0,50 [(IQR) -0,99, -0,53], con una mediana de incremento de Zpeso durante el ingreso de -0,01 [(IQR) -0,11-0,60] y ZIMC -0,74 [(IQR) -1,66 -0,57]], incremento -0,04 [(IQR) -0,45-0,35]. La mediana de los parámetros bioeléctricos al ingreso y al alta se comparan con el coeficiente de correlación de Spearman, ángulo de fase 8,23 [(IQR) 6,15-9,67] vs 8,10 [(IQR) 6,45-9,90] ($p=0,53$), masa grasa (MG) 23,60% [(IQR) 19,05-27,40] vs 23,4% [(IQR) 19,7-28,45] ($p=0,83$), masa magra (MM) 76,40% [(IQR) 72,20-80,95] vs 76,6% [(IQR) 70,70-80,30] ($p=0,88$), agua extracelular (AEC) 49,1% [(IQR) 46,25-54,35] vs 47,7% [(IQR) 44,9-53,8] ($p=0,86$), y agua corporal total (ACT) 58,2 [(IQR) 54,65-62,15] vs 57,6 [(IQR) 52,75-62,25] ($p=0,88$). BCM 6,28 4,11-15,8 [(IQR)] vs. 6,62 [(IQR) 4,02-14,65] ($p=0,98$).

Conclusión. la composición corporal en los pacientes pediátricos ingresados experimenta cambios a lo largo del ingreso, sin alcanzar diferencias estadísticamente significativas en nuestra muestra. Se necesitan más estudios con mayor tamaño muestral para definir los cambios en composición corporal determinados por bioimpedanciometría durante el ingreso de los pacientes pediátricos.

INTOLERANCIA ALIMENTARIA EN EL PACIENTE TRASPLANTADO HEPÁTICO: IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO MULTIDISCIPLINAR. Sastre Domínguez MA, Barroso Mifsut R, Torres Borrego J, Gilbert Pérez JJ, Rodríguez Salas M, Manzanares Santos S, González de Caldas Marchal R, Jiménez Gómez J. *Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

Objetivos. Describir la prevalencia y la relación entre las alergias y/o intolerancias desarrolladas en pacientes pediátricos después de haber sido trasplantados de hígado.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo con recogida de datos retrospectiva. Se incluyeron los pacientes en edad pediátrica que fueron trasplantados por diversos motivos desde enero de 2012 hasta diciembre de 2022 en Hospital de tercer nivel referencia en Trasplante Hepático Infantil. Se recogieron variables demográficas relacionadas con hepatopatía causante del trasplante, inmunosupresión y el desarrollo de intolerancia alimentaria posterior.

Resultados. Se incluyeron en la muestra un registro de 80 pacientes, de los cuales 10 (12,5 %) de ellos requirieron valoración por Alergología Pediátrica constatándose algún tipo de intolerancia alimentaria. La sintomatología en relación con la sensibilización alimentaria apareció tras 1 año y medio aproximadamente del trasplante en los pacientes de la muestra, 3 de ellos mejoraron en cuanto a la clínica tras cambiar el tratamiento inmunosupresor con suspensión de tacrolimus, que era el fármaco prescrito desde el postrasplante inmediato. Ninguno de ellos tenía registrada historia previa de alergia de algún tipo aunque sí de atopia. No se objetivó episodio de anafilaxia en ninguno de ellos ni requirieron la prescripción de adrenalina por la clínica leve que presentaron. Los dos alimentos más frecuentemente observados como alérgenos fueron el huevo y la leche.

Conclusiones. El mayor riesgo de desarrollo de alergias alimentarias en pacientes trasplantados sugiere un origen multifactorial incluyendo diferentes variables siendo principalmente la atopia previa y el fármaco inmunosupresor. Se objetivó mejoría de la sintomatología tras cambio de inmunosupresor en el tratamiento, Las reacciones alimentarias más frecuentemente presentadas en pacientes trasplantados fueron de carácter leve catalogándose como "síndrome de reacción oral".

EVALUACIÓN DEL SEGUIMIENTO DE HIPERTRANSAMINASEMIA EN PACIENTES MENORES DE 3 AÑOS. Fernández Ventureira V¹, Ros Arnal I², García Romero R², García Rodríguez B². ¹Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona. ²Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Objetivos. Las alteraciones del perfil hepático constituyen una anomalía frecuentemente atribuida a procesos transitorios, especialmente en el niño preescolar. Las guías recomiendan realizar un seguimiento de todo niños con hipertransaminasemia, independientemente de la edad. El objetivo de este trabajo es evaluar el adecuado seguimiento de niños preescolares de nuestra área sanitaria sin enfermedad hepática evidente.

Material y métodos. Estudio de cohorte retrospectivo que analiza a pacientes preescolares con hipertransaminasemia en analíticas sanguíneas analizadas por el laboratorio de Bioquímica Clínica de un hospital terciario. Se incluyeron todos los pacientes de 4-36 meses de edad con elevación de niveles de alanino aminotransferasa (ALT) por encima de los límites de normalidad (ALT > 60 U/L en niños y > 55 U/L en niñas hasta 18 meses y ALT > 40 U/L en niños y > 35 U/L en niñas mayores de 18 meses) en un período de tiempo de 4 años (enero de 2016 a diciembre de 2019). Se excluyeron pacientes cuya comorbilidad o tratamiento pudieran asociar hipertransaminasemia, así como diagnósticos patológicos obtenidos en la primera analítica sanguínea con dicho hallazgo. Se consideró una adecuada evaluación de hipertransaminasemia la realización de analíticas de control de ALT hasta su normalización o alcanzar un diagnóstico etiológico o estudio completo.

Resultados. Inicialmente se seleccionaron 908 analíticas con elevación de ALT correspondientes a 511 pacientes. Se excluyeron a 145 pacientes, por lo que la muestra final fue de 366 niños (21,3 ± 8,3 meses de edad siendo el 48,1% mujeres). Las analíticas fueron solicitadas desde atención primaria (44,3%), consultas externas (35,5%), urgencias (11,2%) y hospitalización (9%). La elevación de ALT inicial fue inferior a 2 veces el límite superior de la normalidad en el 69,4%. Se realizó un adecuado seguimiento de hipertransaminasemia en el 40,4%, de los cuales se diagnosticó durante su estudio a 6 pacientes (4%) de enfermedad hepática (dos hepatitis autoinmune, déficit de la síntesis de ácidos biliares tipo 1, sospecha de colestasis intrahepática benigna recurrente y lesión focal hepática en contexto de esteatohepatitis). El 66,7% de los pacientes con diagnóstico de hepatopatía presentaban hipertransaminasemia leve al inicio del estudio (elevación de ALT < 5 veces). Existen relaciones estadísticamente significativas entre el adecuado seguimiento y la elevación inicial de ALT ($p=0,017$), así como con el rango de edad hasta 18 meses ($p=0,00$). En el 78% de los pacientes con control inadecuado no se ha analizado de nuevo la función hepática hasta la actualidad.

Conclusiones. La mayoría de los niños preescolares de nuestra área con hipertransaminasemia no fueron adecuadamente controlados, perdiendo la oportunidad de poder diagnosticar y tratar de manera precoz una enfermedad hepática potencialmente grave en un gran número de pacientes.

1. EVALUACIÓN DE PROBLEMAS DE ALIMENTACIÓN EN NEONATOS HOSPITALIZADOS MEDIANTE LA ESCALA NEO-EAT. Casajús Pelegay P, Ros Arnal I, Salinas Uhalte A, Domingo Belanche A, García Romero R, Castejón Ponce E, Rodríguez Martínez G. *Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.*

Objetivos. Existen en los neonatos hospitalizados problemas de alimentación que son importantes de cuantificar, e identificar a aquellos pacientes para poder actuar precozmente. Recientemente se ha desarrollado y validado al español la escala NEO-EAT que ha demostrado evaluar adecuadamente los problemas de alimentación de los neonatos. El objetivo principal es valorar la prevalencia de problemas de alimentación y cuantificar la presencia de grupos de riesgo, así como relacionarlos con la posible patología de cada niño.

Material y métodos. Es un diseño transversal, prospectivo y observacional realizado a partir de los datos recogidos mediante las encuestas, que contienen la escala Neo-Eat, entregadas previa al alta hospitalaria entre los meses de febrero y abril del año 2022 en la unidad de neonatología de un hospital terciario y revisión de historias clínicas. Contestaron 40 tutores, un 57,1% de los encuestados, no deseándose ninguno. Se completo la encuesta online con la plataforma Google forms a partir de un código QR que se les facilitaba. La escala Neo-Eat evalúa diferentes aspectos de la alimentación (regulación infantil, energía y estabilidad fisiológica, función del tracto gastrointestinal, sensibilidad sensorial y flexibilidad en la alimentación) según el tipo de alimentación: biberón, mixta y pecho, obteniéndose un puntaje total y otro por apartados. Se realizó un estudio descriptivo y analítico utilizando SPSS para determinar las características demográficas y clínicas. También se analizó el resultado de las preguntas sobre la inteligibilidad de la escala.

Resultados. Muestra de 40 pacientes. (27 lactancia mixta, 7 biberón y 6 pecho). Predominan los varones (65%) y los nacidos a término (60%) sin comorbilidades asociadas (cardiopatía congénita 20%, displasia broncopulmonar 2,5%, reflujo gastroesofágico 2,5%). La puntuación de la escala fue en prematuros 83 + 21,84; en a término 82,88 +5,82, similar a otros estudios. Género varón 85,56 + 21,80; mujer 79,09 + 22,55, sin presentar diferencias significativas. Se ha identificado 40,7% pacientes de riesgo de tener dificultades en la alimentación en la subescala energía y estabilidad fisiológica que reflejan problemas en la succión-deglución y un 14,8% en la subescala sensibilidad sensorial (postura, temperatura) en el grupo de lactancia mixta. La mayoría de los encuestados comprendieron adecuadamente la encuesta (92,5%). No se encontró relación entre la puntuación de la escala NEOEAT con las variables analizadas (prematuridad, comorbilidad, SNG, tipo de parto).

Conclusiones. Neo-Eat en una escala aplicable e inteligible para identificar pacientes de riesgo en nuestro medio. Existiendo un porcentaje de neonatos detectados de riesgo en algunos de los ámbitos, sobre los que debería realizarse una actuación preventiva para evitar potenciales problemas alimentarios a largo plazo. En nuestra muestra, no hemos identificado relación entre la edad gestacional o la existencia de patología concomitante con los problemas de alimentación, en probable relación con el tamaño muestral.

2. SITUACIÓN ACTUAL DE LA ATENCIÓN HOSPITALARIA DE LOS TRASTORNOS DE CONDUCTA ALIMENTARIA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA A NIVEL NACIONAL.

Murray Hurtado M¹, Meavilla Olivas S², Rivero de la Rosa M³, Cañedo Villarroya E⁴, Vecino López R⁵, Barrio J⁶, Cerqueiro Bybrant M⁷, La Orden Izquierdo E⁸, Germán M⁹, Riera Llodra JM¹⁰, Rodríguez Ramos A¹¹, Casas I¹², Galera R¹³, Cortés P¹⁴, Domínguez Sánchez P¹⁵, Martínez Pérez J¹⁶, Soriano Villaverde P¹⁷, Miranda Cid C¹⁸, Sánchez C¹⁸, Blasco Alonso J¹⁹, Rodríguez Manchón S²⁰, Jiménez Candel MI²¹, Peña Quintana L²², Martín Rivada Á¹, Ruiz Pons M²³, García-Plata González C²⁴, Valverde J²⁵, Reyes Domínguez A²², García Menor E²⁶, Recio Linares A²⁷, Escartín Madurga L²⁸, Grande Herrero L²⁹. ¹Sección Nutrición y Errores innatos del metabolismo. Servicio de Pediatría. H. U. de Canarias. La Laguna, Santa Cruz de Tenerife. ²Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ³Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. U. Virgen Macarena. Sevilla. ⁴Sección de Gastroenterología y Nutrición. H. Infantil U. Niño Jesús. Madrid. ⁵Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. H. Clínico San Carlos. Madrid. ⁶Servicio de Pediatría. H. U. de Fuenlabrada. Madrid. ⁷Servicio de Pediatría. H. Vithas Málaga. Málaga. ⁸Servicio de Pediatría. H. U. Infanta Elena. Madrid. ⁹Servicio de Pediatría. H. U. 12 de Octubre. Madrid. ¹⁰Servicio de Pediatría. H. U. Son Espases. Palma de Mallorca. ¹¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora. ¹²Servicio de Pediatría. H. Cima. Barcelona. ¹³Servicio de Pediatría. H. U. Torrecárdenas. Almería. ¹⁴Servicio de Pediatría. H. General U. Santa Lucía Murcia. ¹⁵Servicio de Pediatría. H. U. de Burgos. Burgos. ¹⁶Servicio de Pediatría. H. Infantil U. Niño Jesús. Madrid. ¹⁷Servicio de Pediatría. H. HM Nens. Barcelona. ¹⁸Servicio de Pediatría. H. U. Gregorio Marañón. Madrid. ¹⁹Servicio de Pediatría. H. Regional de Málaga. Málaga. ²⁰Servicio de Pediatría. H. U. San Agustín. Asturias. ²¹Servicio de Pediatría. H. Virgen del Castillo. Murcia. ²²Servicio de Pediatría. H. U. Materno Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. ²³Servicio de Pediatría. H. Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife. ²⁴Servicio de Pediatría. H. U. Lucus Augusti. Lugo. ²⁵Servicio de Pediatría. H. U. Virgen del Rocío. Sevilla. ²⁶Servicio de Pediatría. H. U del Sureste. Madrid. ²⁷Servicio de Pediatría. H. U. Fundación Alcorcón. Madrid. ²⁸Servicio de Pediatría. H. Clínico U. Lozano Blesa. Zaragoza. ²⁹Servicio de Pediatría. H. U. de Getafe. Madrid.

Objetivos. 1) Describir las características de los hospitales españoles en los que se atienden trastornos de la conducta alimentaria (TCA), los recursos disponibles y número de pacientes nuevos al año. 2) Conocer la opinión de los pediatras gastroenterólogos sobre si han percibido un aumento de incidencia de TCA y su disponibilidad a trabajar conjuntamente en estudios futuros.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo de los datos obtenidos de una encuesta enviada por correo a todos los miembros de la SEGHPN en octubre 2022. Análisis estadístico con SPSS.

Resultados. Se incluyeron los resultados de encuestas de 31 centros diferentes de 10 Comunidades Autónomas (CCAA) (se excluyeron previamente 5 por duplicidad de datos). Se recogieron datos mayoritariamente de hospitales públicos (87,9%), 3 de hospitales privados (9,7%) y 1 no especificado (3,2%). El 48,4% de los centros participantes tenían hasta 30 camas de hospitalización pediátrica, el 25,8 % entre 30-50 camas y el 25,8% superaban las 50. De los centros encuestados la práctica totalidad de ellos (30) asisten TCA del niño pequeño y, prácticamente el mismo número (29), atienden TCA del adolescente y niño mayor. 12 de los centros (38,7%) no disponen de hospitalización específica para estos pacientes. En los que sí se hospitalizan, el 35,5% ingresan en planta de pediatría, el 22,6% en camas de psiquiatría infantil, el 9,7% en camas específicas para TCA y el 3,2% en planta de psiquiatría. El 67,7% de los centros no dispone de hospital de día para TCA. Respecto al número de casos nuevos anuales, se superan los 40 TCA del niño pequeños en el 87,1% y los 40 TCA del niño mayor en el 54,8%. En un tercio de los centros los especialistas de referencia son el pediatra gastroenterólogo junto con el psiquiatra infantil. Los pacientes son seguidos hasta los 18 años en el 51,6% de los

(Continúa)

centros. El 80% de los hospitales ha observado un aumento de casos tras el inicio de la pandemia y todos menos uno, colaborarían en la realización de un estudio de TCA más amplio en nuestro país.

Conclusiones. Las numerosas encuestas recibidas representan a un poco más de la mitad de todas las CCAA, pero probablemente estén representados la mayoría de hospitales que tratan a estos niños. Como en otros ámbitos, existe disparidad en cuanto al lugar donde ingresan estos pacientes, y por tanto al profesional que los atiende. Llama la atención la ausencia de hospitales de día para tratamiento en la mayoría de los centros. Y cabe destacar que la mayoría de los nuevos casos sean en niños pequeños. Tras la pandemia se objetiva un aumento de los TCA, de ahí la creciente preocupación por estos pacientes, y por realizar estudios más amplios que permitan valorar y adecuar sus necesidades.

3. COMPLICACIONES POCO FRECUENTES EN PACIENTES CON TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA. Meavilla Olivas SM¹, Mínguez Rodríguez B¹, De los Santos Mercedes MM¹, García Volpe C¹, Mesonero Cavia S², Díez Vela E³, García Arenas D¹, Martín de Carpi FJ¹. ¹Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ²Hospital Universitario de Álava. Gasteiz, Araba. ³Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid.

Introducción. Los trastornos de la conducta alimentaria (TCA) son cada vez más frecuentes, precoces y graves. Según el tipo, la gravedad y el tiempo de evolución condicionan la aparición de complicaciones a nivel orgánico. Describimos tres complicaciones infrecuentes, pero las más graves en los últimos 15 años, en pacientes con TCA en un hospital de tercer nivel.

Resumen de casos:

- **Hipovitaminosis.** Niño de 10 años con pérdida brusca de agudeza visual asociada a cefalea opresiva. Fondo de ojo: papiledema. TAC normal. Asocia xeroftalmia, opacidad corneal y queratinización conjuntival. Destaca rechazo de ingesta, con conducta alimentaria muy selectiva de larga evolución. Analítica: Vit A 0,25 µmol/L (0,88-2,11), riboflavina 68 µg/L (137-370), B12 145 pmol/L (> 230), Vit D 8,8 ng/mL (30-100). Diagnóstico de papiledema secundario a hipovitaminosis A y TCA tipo ARFID. Inicia tratamiento con nutrición enteral (NE) y terapia conductual con exposiciones a comidas y desensibilización sistemática, con mejoría oftalmológica progresiva.
- **Gastroparesia.** Niña de 9 años con restricción alimentaria, pérdida ponderal, vómitos y regurgitaciones de saliva. IMC: 13,9 (-1,61DE). Analítica sanguínea descartando organicidad pero ecografía abdominal sugerente de inflamación intestinal y calprotectina de 1.023 g/g de heces, microbiología negativa. El esofagograma muestra paso de contenido gástrico a esófago. Endoscopia digestiva con esofagitis péptica grado B, colonoscopia normal. Se inicia omeprazol, se coloca sonda nasogástrica persistiendo los vómitos-regurgitaciones añadiéndose Domperidona y ciprohepatadina. Finalmente se inicia NE por sonda transpilórica (STP) con formula peptídica hipercalórica. El estudio de vaciamiento gástrico confirma gastroparesia, añadiéndose eritromicina como procinético. Mejoría ponderal progresiva y de los vómitos iniciando ingesta oral con buena tolerancia hasta progresar a sólidos recurriendo la clínica, e ingresando. Es valorada nuevamente por psiquiatría siendo diagnosticándola de trastorno del espectro autista y TCA. Es dada de alta con NE transpilórica y fluoxetina. Ambulatoriamente se va progresando lentamente a nivel conductual hasta lograr la ingesta completa vía oral a los 3 meses.
- **Neuropatía.** Niña de 13 años con anorexia nerviosa tipo restrictiva/purgativa y trastorno obsesivo compulsivo que ingresa por sospecha de síndrome de Guillain-Barré. Pérdida ponderal del 50% en menos de 2 meses. IMC: 12,38 kg/m² (-2,04DE). Presenta dolor, debilidad motora, parestesias y alodinia de extremidades inferiores. Fuerza conservada con arreflexia aquilea y rotuliana. Analítica con macrocitosis e hipertransaminasemia. Electromiograma: neuropatía axonal sensitivo-motora de predominio sensitivo. Anticuerpos antigangliosidos y resonancia medular normales. Sospecha de neuropatía axonal aguda secundaria a déficit nutricional versus Guillain-Barré. Se instaura tratamiento con gammaglobulinas, gabapentina y rehabilitación junto con folato, tiamina y renutrición progresiva, con mejoría lenta.

Comentarios. Las complicaciones orgánicas secundarias a desnutrición en los TCA pueden aparecer en cualquier órgano o sistema. Debemos tenerlas siempre presentes tanto en el paciente diagnosticado, como en el que acude por una situación aguda y a raíz de esta se diagnostica de un TCA.

4. ESTUDIO CASO-CONTROL DEL ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO DE LAS PROTEÍNAS. Robredo García I¹, Grattarola P², Vitoria Miñana I¹, Abu-Sharif Bohigas F¹, Vélez García V¹, Correcher Medina P¹, Martínez Costa C².
¹Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ²Hospital Clínico Univesitario de Valencia. Valencia.

Introducción y objetivos. Los pacientes con errores innatos del metabolismo de las proteínas (EIMP) requieren una dieta con control proteico estricto, que puede condicionar su estado nutricional y desarrollo. Los objetivos son valorar el estado nutricional y crecimiento en pacientes pediátricos con EIMP en tratamiento dietético y comprobar si existen diferencias según la enfermedad.

Material y método. Estudiamos 63 pacientes (30 niñas) con edad media $8,06 \pm 4,89$ años con EIMP atendidos en una Unidad de Metabolopatías de referencia, y 63 controles sanos emparejados por edad y sexo. Se dividieron los pacientes en dos grupos (Fenilcetonuria (PKU) y otras aminoacidopatías). Se obtuvieron peso, talla, índice masa corporal (IMC), pliegues cutáneos (tricipital y subescapular) y perímetros corporales (brazo y cintura). Se calcularon los z-score según OMS para talla e IMC, según Frisancho para pliegues y perímetro del brazo, y según Serra Majem para perímetro de cintura. Se estimó el porcentaje de grasa corporal (ecuación de Slaughter) y se clasificó el estado nutricional según criterios de la OMS.

Resultados. Como refleja la Tabla 1, en pacientes con EIMP se detectó un 30,2% de sobrepeso-obesidad (igual al grupo control) y 15,9% de desnutrición, observándose una talla inferior respecto al grupo control. Clasificando los EIMP por grupos [PKU (n= 33) y otras aminoacidopatías (n= 30)], la proporción de niños con sobrepeso-obesidad fue mayor en los pacientes con PKU (45,5%) respecto a controles (30,2%) y otras aminoacidopatías (13,3%). Los pacientes con PKU no presentaron desnutrición, mientras que constituyó el 33% en el grupo de otras aminoacidopatías. Estos últimos presentaron una talla inferior respecto a PKU y controles. Lo mismo ocurrió con la medida del perímetro del brazo, sin diferencias en el resto de variables.

TABLA 1			
Estado nutricional (OMS)	Casos (n= 63)	Controles (n= 63)	p-valor
Desnutrición	n= 10 (15,9%)	n= 0 (0%)	0,004
Normonutrición	n= 34 (54,0%)	n= 44 (69,8%)	
Sobrepeso y obesidad	n= 19 (30,2%)	n= 19 (30,2%)	
Medidas antropométricas			
zIMC	$0,58 \pm 1,62$	$0,65 \pm 1,32$	ns
zTalla	$-0,43 \pm 1,37$	$0,31 \pm 1,02$	0,001
zPerímetro brazo	$0,19 \pm 1,31$	$0,65 \pm 1,33$	ns
zPliegue tricipital	$0,29 \pm 1,15$	$0,62 \pm 1,24$	ns
zPliegue subescapular	$0,69 \pm 1,23$	$1,15 \pm 1,55$	ns
zPerímetro cintura	$0,45 \pm 1,71$	$0,37 \pm 1,62$	ns
% Grasa corporal	$19,7 \pm 8,2$	$22,83 \pm 11,94$	ns

Conclusión. Hemos observado elevada prevalencia de sobrepeso-obesidad en pacientes con PKU y mayor proporción de desnutrición y talla baja en pacientes con otras aminoacidopatías. Estos datos reflejan la importancia de incrementar la vigilancia nutricional individualizada de los pacientes con EIMP para asegurar un adecuado crecimiento y estado nutricional.

5. USO DE PIRIDOGSTIMINA EN LOS TRASTORNOS GRAVES DE MOTILIDAD GASTROINTESTINAL. De los Santos Mercedes MM, Mínguez Rodríguez B, Meavilla Olivas S, García Volpe C, Ruiz Hernández C, Salazar Valdebenito C, Pieras López A, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Introducción. Los trastornos graves de la motilidad producen fracaso intestinal, requiriendo nutrición enteral (NE), parenteral (NP) y el uso crónico de procinéticos. Existe poca evidencia del tratamiento farmacológico. La Piridostigmina es un inhibidor reversible de la colinesterasa que favorece la motilidad intestinal sobre todo en intestino delgado siendo una opción terapéutica en estos pacientes.

Resumen de casos. Caso 1: Niña de 3 años, ingresa en nuestro centro al año y medio por pseudoobstrucción intestinal crónica desde los 5 meses (colostomía con cierre posterior, descartada Enfermedad Hirschsprung) con necesidad de NE hidrolizada y NP. Se inician procinéticos (eritromicina y domperidona) sin mejoría, por lo que se pauta piridostigmina hasta dosis máxima 4 mg/kg/día en 3 dosis con mejoría progresiva del tránsito intestinal y la absorción. Precisa ileostomía de descarga y colocación de gastrostomía. Es dada de alta con 1/3 de NP y nutrición oral y enteral con debito nocturno, logrando suspender la NP y la piridostigmina.

Caso 2: Niña de 11 meses, con diagnóstico prenatal de gastrosquisis y prematuridad 35 semanas, peso: 1850 gramos. Intervenida al nacimiento, precisa NP inicial. A los 9 días inicia NE por sonda con lactancia materna. Presentaba episodios de distensión abdominal marcada, y estreñimiento, requiriendo sondajes rectales. Inicia tratamiento procinético con eritromicina sin mejoría. Se cambia por piridostigmina a 0,3 mg/kg/dosis cada 12 horas con mejoría de la distensión y deposiciones espontáneas. Alta con mejoría nutricional y sin distensión abdominal, se suspende la piridostigmina a los 6 meses.

Caso 3: Niña de 6 años con antecedente de síndrome poliglandular autoinmune APECED ingresada por hipocalcemia, secundaria a hipo-PTH primario, y estreñimiento refractario al tratamiento con polietilenglicol (PEG). Presenta distensión abdominal marcada, no dolorosa, fecalomas en fosa iliaca izquierda. Radiografía de abdomen con abundante material fecal pancolónico. Pauta de desimpacción oral y por sonda con Moviprep®, Citrafleet® y enemas, que no resultan efectivas. Continúa dosis de PEG (1.5g/kg/d) y enemas, parcialmente efectivos. Se inicia piridostigmina y bisacodilo con mejoría en las deposiciones. Posteriormente diarreas 1-3/día, que precisa reajuste de dosis.

Caso 4: Niña de 4 años, con intestino corto secundario a gastrosquisis, portadora de NP diaria, NE por gastrostomía e ileostomía de descarga. Ingresada para reconstrucción del tránsito, y con el reinicio de la alimentación presenta episodios de íleo paralítico sin poder progresar NE. Se decide utilizar piridostigmina con mejoría progresiva de la tolerancia y la distensión abdominal. Tras el alta se suspende por diarreas con buena evolución a nivel nutricional.

Conclusiones. En nuestros pacientes, la piridostigmina fue una alternativa terapéutica eficaz, tanto a corto como largo plazo, y segura. Permitió retirar la NP, el uso de laxantes y utilizar la dosis mínima efectiva hasta suspender completamente. Su principal efecto adverso fue la diarrea a dosis altas.

6. USO DE LECHE MATERNA DE BANCO DESCREMADA EN EL LACTANTE CON QUILOTÓRAX: ESTUDIO PILOTO EN 2 CASOS. Raya Muñoz J¹, Torner Simó N¹, Cabello Ruiz V², Cuevas Moreno A¹, Lorite Cuenca R¹, Pleguezuelos Hernández V¹, Redecillas Ferreiro S¹, Segarra Cantón Ó¹. ¹Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Pediátrico. Servicio de Pediatría. Vall d'Hebron Barcelona Hospital Campus. ²Banco de Leche Materna-Banco de Sangre y Tejidos. Hospital Universitario Vall Hebrón. Barcelona.

Objetivos. El quilotórax es una complicación observada tras algunas cirugías cardíacas. El manejo nutricional requiere de una dieta rica en ácidos grasos de cadena media (MCT) y baja en ácidos grasos de cadena larga (LCT). El uso de leche materna descremada (LMD) es una opción para el manejo de estos pacientes. El objetivo es describir nuestra experiencia con el uso de LMD en lactantes con quilotórax.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de pacientes pediátricos que desde el 2020 hayan recibido LMD. La obtención de la LMD se realizó en nuestra Unidad de Banco de Leche Materna mediante centrifugación durante 15 minutos a 3.000 rpm y 4 grados, y posterior eliminación del sobrenadante. Posteriormente pasteurizada y realizado análisis microbiológico y nutricional.

Resultados. Se analizaron un total de dos casos. Primer paciente de siete meses con síndrome de Noonan y estenosis pulmonar que a los cuatro días posteriores a intervención quirúrgica (valvulotomía y plastia) y posterior al inicio de LM, inicia clínica de quilotórax. Segundo paciente de quince días de vida con hipoplasia de cavidades izquierdas que tres días después de cirugía de Norwood y tras el inicio de LM, también inicia clínica de quilotórax. En ambos casos, se suspendió LM y se inició nutrición enteral con fórmula semielemental de bajo contenido en LCT (16%) y alto contenido en MCT (84%). Ambos pacientes presentaron mala tolerancia inicial a la misma por clínica digestiva (episodio de rectorragia autolimitada, distensión y dolor abdominal). Se activó el circuito de LMD y se inició su administración al cabo de 5 días. Se analizó la composición de macronutrientes de la LMD (media de 5,5 gramos de HC, 0,7 gramos de lípido y 1,6 gramos de proteína por cada 100 mL) y se suplementó, de forma individualizada, para optimizar el aporte calórico, asegurando un aporte proteico del 7-10% y aporte graso inferior al 30% del valor calórico total (mínimo de 2,5% de LCT). El paciente de 15 días de vida, por persistencia de quilotórax, requirió nutrición parenteral complementaria durante 5 días pasando posteriormente a pauta mixta (LMD + fórmula rica en MCT). En ambos casos, la evolución posterior fue favorable, retirando finalmente la LMD por hipogalactia y pasando a nutrición enteral completa con fórmula rica en MCT al cabo de una media de 2 meses.

Conclusiones. La LMD correctamente suplementada parece una opción adecuada en aquellos pacientes que requieran una dieta baja en LCT sin perder los beneficios de la misma. Como desventajas, cabe tener en cuenta el tiempo de latencia hasta la obtención de la LMD y la necesidad de suplementación de la misma para alcanzar los objetivos calóricos y nutricionales más adecuados para cada caso.

7. EXPERIENCIA CON LIRAGLUTIDE EN UNA MUESTRA DE ADOLESCENTES OBESOS. Pérez Rodríguez A, Ruiz Pons M, De la Barreda Heusser L, Alberto Alonso R, Ontoria Betancort C, García de Pablo I, Gutiérrez Vilar M, Herrera Rodríguez E. *Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.*

Introducción y objetivos. La primera línea de tratamiento en la obesidad pediátrica comprende los cambios en el estilo de vida. El segundo escalón es el tratamiento farmacológico, con escasas opciones a esta edad. Recientemente (2021) se ha aprobado el uso del liraglutide, agonista del péptido-1 similar al glucagón (GLP-1) en ≥ 12 años, que produce saciedad temprana, retraso del vaciado gástrico y de la ingesta y pérdida de peso. Nuestro objetivo primario es valorar los efectos en las DE (desviaciones estándar) del IMC con el empleo del liraglutide en una muestra de adolescentes obesos.

Métodos. Se reclutaron adolescentes ≥ 12 años con obesidad primaria con aumento o estancamiento *del IMC (DE)* durante los últimos meses a pesar de cambios en el estilo de vida. Se les propone la posibilidad del tratamiento farmacológico no financiado.

Resultados. Un total de 13 pacientes comenzaron tratamiento con liraglutide (Saxenda® y Victoza®). Todos presentaban alguna complicación asociada a su obesidad, siendo la resistencia a la insulina la más prevalente [HOMA 6,5 (3-9,6)]. La media de edad es 15,05 años (13,33-17,25) (54% varones) con DE del IMC al inicio del tratamiento de 3,90 (2,79-6,4). El 72,7% presentaba obesidad grave (IMC > 3,5 DE) y el 27,3% moderada. Todos consiguieron disminuir su IMC -0,97 DE (0,16-2,98). El tiempo medio de duración del tratamiento es de 14 semanas (4-32 semanas) con una dosis media de 1,8 mg de Liraglutide (0,6-3 mg). En cuanto a los efectos secundarios, dos de los 11 pacientes (18%) disminuyeron la dosis debido a las náuseas ocasionadas por el tratamiento. No hemos conseguido que todos los pacientes lleguen a la dosis máxima (3 mg), debido a los efectos secundarios y al precio. Dos dejaron el tratamiento por falta de medios económicos o de resultados. Un 63,6% de los pacientes comenzaron a realizar ejercicio físico al encontrarse mejor tras la bajada de peso, sobre todo los varones, y todos realizaron cambios en la alimentación.

Comentarios:

- El empleo del liraglutide ayuda a disminuir el peso en adolescentes obesos con escasos efectos secundarios. Constituye un apoyo efectivo y un refuerzo positivo emocional a la continuidad del tratamiento convencional.
- La principal limitación del tratamiento es el precio y el desabastecimiento del producto.
- Aún no disponemos de los cambios en el perfil metabólico.

8. SITOSTEROLEMIA: DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN EN LA INFANCIA. García-Volpe C, De los Santos Mercedes MM, Meavilla Olivas S, Mínguez Rodríguez B, Egea Castillo N, Casado Río M, Solsona Gadea M, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Introducción. La sitosterolemia es un trastorno del metabolismo lipídico caracterizado por un aumento de esteroides vegetales (fitoesteroides) en sangre. Su incidencia es muy baja, con menos de 100 casos publicados. Se debe a mutaciones en los genes ABCG5 y ABCG8 que codifican las proteínas sterolin 1 y sterolin 2 respectivamente que forman un transportador heterodímero que normalmente facilita la eliminación de esteroides, produciéndose un acúmulo de fitoesteroides en sangre y tejidos. Se puede presentar con xantomas, anemia hemolítica, macrotrombocitopenia y artralgias. Los niveles de colesterol suelen ser normales aunque pueden aumentar significativamente. Se relaciona con aumento del riesgo cardiovascular y muerte prematura.

Resumen de casos. Se presentan 4 casos diagnosticados entre 2014 y 2022.

Caso 1: Varón, 18 meses, remitido desde Dermatología por xantomas aquileos, en nalgas, codos y muñecas. Colesterol total (CT) 898 mg/dL, colesterol LDL(LDL) 800 mg/dL. Ante la sospecha de hipercolesterolemia familiar (HF) se inició tratamiento dietético y con estatinas con escasa respuesta y persistencia de xantomas. El perfil de esteroides en suero mostró elevación de fitoesteroides: sitosterol y campesterol (FE). Presentó estomatocitos y macrotrombocitos sin citopenias. Mutación en heterocigosis en el gen ABCG8. Se asoció tratamiento con dieta baja en FE y ezetimibe 10 mg/día con respuesta favorable sin efectos secundarios (ES).

Caso 2: Mujer, 10 meses, hermana del caso 1. CT 529 mg/dL, LDL 462 mg/dL con FE elevados: sitosterol 56 (IR)

Caso 3: Mujer, 7 años, derivada por Hematología por plaquetopenia ($83,000/\text{mm}^3$) con estomatocitos y esferocitos. CT 227 mg/dL, LDL 135 mg/dL, Campesterol 133 $\mu\text{mol/L}$, Sitosterol 466 $\mu\text{mol/L}$. No xantomas. Mutación en homocigosis en ABCG8. Inició dieta y ezetrol 10 mg/día con evolución favorable, sin ES.

Caso 4: Mujer, 14 años derivada por Hematología a raíz de plaquetopenia ($77,000/\text{mm}^3$) y abundantes estomatocitos y macrotrombocitopenia. CT 188 mg/dL, Campesterol 105 $\mu\text{mol/L}$, Sitosterol 316 $\mu\text{mol/L}$. No xantomas. Mutación en homocigosis en el gen ABCG8. Inició dieta y ezetrol 10 mg/día con evolución favorable sin ES.

Comentarios. La sitosterolemia es un raro trastorno genético caracterizado por el acúmulo de fitoesteroides en plasma y tejidos. Es importante pensar en ella en pacientes presentados como pseudo HF homocigota y casos de hipercolesterolemia con baja respuesta a estatinas y ausencia de antecedentes de HF. También, como en los casos 2 y 3, se deberían analizar los fitoesteroides en macrotrombocitopenia y hemólisis no filiadas como manifestación clínica principal. La dieta baja en esteroides vegetales y el ezetimibe constituyen un tratamiento eficaz y bien tolerado. Una detección y tratamiento precoz son importantes en la prevención de las complicaciones.

9. DIETA CETOGÉNICA MODIFICADA EN GLUCOGENOSIS IIIA: UNA NUEVA POSIBILIDAD TERAPÉUTICA. Pizarro Ruiz A, Cortés Mora P, Vera Romero E, Benavente González J, Bermejo Costa F, Reventós Martínez M, Palazón Rico F, Samperiz Sinovas L. *Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia.*

Introducción. La glucogenosis tipo III es una enfermedad de herencia autosómica recesiva, causada por déficit de amilo-1,6-glucosidasa enzima necesaria para la liberación de la glucosa del glucógeno. Existen distintas variantes según afectación hepática (IIIb), o hepática-muscular (IIIa). El tratamiento se centra en evitar hipoglucemias mediante comidas frecuentes, aumentando el aporte de carbohidratos de absorción lenta (Almidón crudo de Maíz-ACM), precisando en la mayoría nutrición enteral nocturna con sonda de gastrostomía en la edad infantil. Recientemente, se ha comunicado que dietas bajas en hidratos de carbono puede tener efecto beneficioso en la afectación muscular de la enfermedad con disminución de la hipertrofia cardiaca.

Caso clínico. Niña de 16 años con diagnóstico genético a los 6 meses de Glucogenosis-IIIa por crisis convulsivas asociadas a hipoglucemias. Alimentada con sonda nasogástrica y a los 13 meses sonda de gastrostomía y suplementos de dextrinomaltoza hasta los 18 meses que comienza con ACM. Con terapia dietética presenta adecuados controles analíticos sin hipoglucemias pero desde los 14 meses asocia miocardiopatía hipertrófica obstructiva con deterioro de la función cardiaca. Debido a la mala progresión, planteamos inicio de dieta cetogénica modificada de Adkins. Se calibró dieta habitual, recibiendo 150-200 g de carbohidratos diarios en forma de ACM, además de su alimentación habitual. Bajo monitorización con sensor de monitorización continua de glucemia, se retiró aporte extra de hidratos y tras comprobar ausencia de hipoglucemias se progresó hasta reducir un 75-80% los aportes de carbohidratos respecto dieta anterior. Tras 6 meses del tratamiento dietético presenta mejoría de los parámetros analíticos de daño cardiaco/muscular (disminución del 89% del NT-proBNP [de 1.178 a 118 pg/ml] y del 22% de CK [de 2.356 a 1.857 U/L]), ecográficos con disminución en 7 mm de espesor del septo interventricular y funcionales. No se han objetivado complicaciones derivadas de la dieta como hipoglucemias, pancreatitis, vómitos ni litiasis aunque hemos observado un incremento del 58% en sus cifras de colesterol total.

Comentarios. Una dieta alta en carbohidratos se relaciona con aumento de la acumulación de glucógeno muscular y con una menor disponibilidad de energía al disminuir la formación de acetil-CoA y cuerpos cetónicos por la inhibición de lipólisis dada la alta secreción de insulina secundaria a esa dieta. Existen casos en la literatura que reportan el deterioro de la enfermedad por el papel del hiperinsulinismo en la miocardiopatía con aportes elevados de carbohidratos en la dieta y en los que se consiguen mejoría tras modificaciones de la misma. Varios artículos describen la mejoría significativa tanto en función cardiaca como analítica, mejora de la actividad física y calidad de la vida respecto a la dieta clásica de estos pacientes aunque es necesaria mayor evidencia para asegurar la eficacia a largo plazo y la seguridad de estas dietas.

10. USO DE DIETA CETOGÉNICA EN PACIENTES CON BOTÓN GÁSTRICO: UNA ALTERNATIVA DESEABLE. Íñigo Gil J, Rivero de la Rosa MC, Cuadrado Reguera C, Balboa Vega MJ, Castillo Reguera Y. *Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

Introducción. El abordaje de la epilepsia refractaria infantil supone un reto complejo. Se define como aquella que presenta un control insatisfactorio de las crisis a pesar del manejo óptimo de fármacos, en todas las combinaciones posibles y dosis máximas tolerables. La dieta cetogénica en estos casos ha supuesto un gran avance debido a sus buenos resultados y mejora de la calidad. El uso en aquellos con gastrostomía permite además un mejor control, manejo, aceptabilidad y cumplimiento por parte de las familias.

Resumen de casos. Presentamos dos casos de pacientes en seguimiento en nuestra Unidad por epilepsia de difícil control.

Caso 1: Mujer de 10 años con encefalopatía multiquística connatal que cursa con teraparesia espástico-distónica de predominio izquierdo, trastorno del desarrollo de la inteligencia, disfagia orofaríngea neurógena (DOF) y epilepsia refractaria (ER) con crisis mioclónicas de miembros y párpado de hemicuerpo izquierdo. Inicia fármacos antiepilépticos (FAE) a los 10 meses. Se realiza gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) a los 2 años por DOF y desnutrición. Refractariedad de crisis (frecuencia diaria y generalizadas) pese a terapia de hasta 4 FAE. A los 8 años inicia dieta cetogénica (DC) 3:1 con fórmula específica por PEG. Mejoría progresiva y tras dos años, ausencia completa de crisis con retirada total de FAE.

Caso 2: Mujer de 6 años con diagnóstico genético a los 4 de mutación de gen FOXP1 (variante de síndrome de Rett) con microcefalia, hidrocefalia triventricular, retraso psicomotor global grave, DOF y ER (crisis tónico-clónicas y ausencias). Inicia FAE a los 3 años. Realización de PEG a los 3 años y medio por DOF y desnutrición severa secundaria. Refractariedad de epilepsia (más de 30 crisis diarias) pese a triterapia con distintos FAE. Inicia DC ratio 3:1 con fórmula específica por PEG a los 6 años. Tras tres meses, reducción de un tercio de crisis y disminución en intensidad con gran mejoría del estado general, conexión con el medio, capacidad comunicativa y cognitiva. Mantiene un único FAE.

Comentarios. En nuestras dos pacientes se ha podido comprobar la buena respuesta en pocos meses después de iniciar la terapia. Ambas presentan alimentación exclusiva por gastrostomía con fórmula específica, que facilita el cumplimiento y el alcance de los objetivos, permitiendo en el primer caso, retirada completa de medicación, y encontrándose en el segundo caso, controlada con monoterapia. El control de la epilepsia ha mejorado su calidad de vida, reduciendo el número de consultas a servicios de urgencias, ingresos hospitalarios, visitas médicas y exámenes complementarios; así como a nivel psicomotor con mejoría del resto de síntomas asociados. Planteamos por tanto el inicio de dieta en epilepsia refractaria de forma precoz en aquellos pacientes portadores de sonda o gastrostomía ya que conlleva escasa repercusión familiar y numerosos beneficios en el control de estos pacientes.

11. MEJORÍA CLÍNICA Y BIOQUÍMICA TRAS LA INSTAURACIÓN DE UNA DIETA CONTROLADA EN GRASA EN TRES PACIENTES CON HIPOFIBRINOGENEMIA, HIPERTRANSAMINASEMIA E HIPOLIPEMIA. Meavilla Olivas SM, Mínguez Rodríguez B, De los Santos Mercedes MM, García Volpe C, Egea Castillo N, Termes Escalé M, Molera Busoms C, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Introducción. La hipofibrinogenemia hereditaria con hipobetalipoproteinemia, es una enfermedad ultra-rara predisponente a hepatopatía crónica de gravedad variable. Los tratamientos descritos hasta la fecha son el ácido ursodeoxicólico (UDCA) y la carbamacepina, con respuesta irregular. Se describe la respuesta clínica y analítica de una dieta controlada en grasa (30% de las calorías con un 10% de ácidos grasos de cadena larga, 1% ácidos grasos esenciales) en tres pacientes con hipofibrinogenemia, hipertransaminasemia e hipolipemia, uno confirmado genéticamente.

Resumen de casos. Caso 1: Niño de 4 años derivado por apo/hipobetalipoproteinemia. Hipofibrinogenemia sin filiar diagnosticada casualmente en preoperatorio objetivando posteriormente alteraciones lipídicas. Asocia deposiciones pastosas/flotantes alternadas con patrón normal, abdominalgia generalizada autolimitada. Exploración normal. Laboratorio: Tiempo de protrombina (TP) 58,1%, fibrinógeno < 1,6 g/L, fibrinógeno (Clauss) < 0,5 g/L (1,5-3,5), triglicéridos 11 mg/dL, colesterol total 46 mg/dL, apolipoproteína B 143 mg/dL (440-1.120), alanino-aminotransferasa (ALT) 262 UI/L, aspartato-aminotransferasa (AST) 253 UI/L, vitamina E 8,5 µmol/L (13,-36,4), prealbúmina 183 mg/L. Ecografía abdominal normal. Genética de hipobetalipoproteinemia: negativa. Ante mantenimiento de hipertransaminasemia, hipofibrinogenemia y déficit de apoB, se amplía exoma detectando mutación en heterocigosis en el gen *FGG* (p.Arg401Trp/c.1201C>T). Biopsia hepática: inclusiones intracitoplásmicas hepatocitarias. Fibroscan normal. Inicia dieta, vitaminas liposolubles y UDCA, con mejoría del hepatograma y perfil lipídico, sin cambios en el fibrinógeno, mantenidos en la actualidad.

Caso 2: Niño de 17 meses con hipertransaminasemia y coagulopatía desde los 11 meses, tras analítica por estudio alergológico. Asintomático. Exploración normal. Analítica: TP 50 %, fibrinógeno 0,9 g/L, Clauss 0,8 g/L, triglicéridos 22 mg/dL, colesterol total 64 mg/dL, apolipoproteína B 143 mg/dL, ALT 415UI/L, AST 211 UI/L, vitamina E 8 µmol/L, prealbúmina 95 mg/L, Apo B normal. Estudio de hepatopatía autoinmune, infecciosa, alfa-1 antitripsina y de depósito negativo, ecografía abdominal normal. Discreta mejoría tras inicio de UDCA. Ante la sospecha de enfermedad por depósito de fibrinógeno se cursa genética que es negativa. Biopsia hepática no concluyente. Ante triado de hipofibrinogenemia, hipertransaminasemia e hipodislipemia se inicia dieta controlada en grasa junto con nutrición enteral controlada en grasa y rica en MCT, con mejoría del hepatograma y lípidos sin cambios en el fibrinógeno. Empeoramiento puntual por no cumplimiento de la dieta.

Caso 3: Niña de 3 años, hermana del caso dos, con hipertransaminasemia tras estudio familiar. Asintomática. Exploración normal. Analítica: TP 60%, fibrinógeno 2 g/L, Clauss 1,3 g/L, triglicéridos 37 mg/dL, colesterol total 104 mg/dL, ALT 102 UI/L, AST 64 UI/L, vitamina E 13 µmol/L, Vitamina A 0,26 µg/mL. Se inicia tratamiento con UDCA y dieta con mejoría de la hipertransaminasemia y dislipemia.

Conclusiones. La dieta controlada en grasa es un tratamiento efectivo y seguro en pacientes con hipofibrinogenemia hereditaria con hipobetalipoproteinemia, así como en pacientes con hipofibrinogenemia, hipertransaminasemia e hipolipemia de otro origen, evidenciado mejoría en los perfiles hepático y lipídico, sin cambios en el fibrinógeno, en nuestros pacientes.

12. ESTANCAMIENTO PONDERAL Y REGRESIÓN DEL DESARROLLO PSICOMOTOR. Alonso Vicente C¹, Vázquez Martín S², Castro Rey M², Marugán de Miguelsanz J³. ¹Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ²Unidad de Neurología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ³Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Resumen del caso. Varón de 4 meses remitido desde Atención Primaria a consulta de digestivo y nutrición por dificultades de alimentación y estancamiento ponderal. Padres sanos no consanguíneos, G4A1V3. Tercer hijo, hermanos sanos. Embarazo controlado, preeclampsia en tratamiento con AAS. Serologías negativas. EG 41 + 5 semanas, con peso adecuado para edad gestacional. Parto vaginal, una circular de cordón. Apgar 8/10. pH arteria umbilical: 7,16. Reanimación tipo 1. Cribado metabólico neonatal negativo. Lactancia materna exclusiva. No alergias conocidas, vacunas según calendario. Estancamiento ponderal con descenso de p10 a p3 con longitud y perímetro cefálico en p50, exploración física normal y desarrollo psicomotor acorde. Se revisa técnica de lactancia y se pautan suplementos con fórmula de inicio e introducción de alimentación complementaria. A los 6 meses muestra empeoramiento nutricional: peso 6,5 kg (P2, -2,11DE), longitud 68,5 cm (P45, -0,12DE), Pc 43,5 (P40, -0,26DE), Índice de Waterlow (peso) 79,78%, Índice de Waterlow (talla) 99,61%, Índice nutricional (Shukla) 79,52% (Stand OMS 2006/2007). Presenta hipotonía muscular, discinesias orofaciales y regresión del desarrollo psicomotor y sucesivamente vómitos, rechazo agudo de la alimentación. Se detectan hipoglucemia e hiperketonemia, acidosis metabólica, lactato 2,78 mmol/L e hipertransaminasemia GOT 1.376 U/L, GPT 1.493 U/L sin colestasis, hiperamoniemia ni coagulopatía. Ceruloplasmina, vitamina B12, fólico y CK en límites normales. Frotis de sangre periférica sin alteraciones. Despistaje infeccioso negativo. Ecografía abdominal y cardiaca normales. Mejoría clínico-analítica mediante dieta absoluta y aporte de glucosa parenteral. Normalización de transaminasas. RMN cerebral afectación de putamen y globus pálidos. Espectroscopia normal. EEG, estudio periférico, Potenciales evocados visuales (PEVs) y fondo de ojo normales. Estudio metabólico ampliado no concluyente. Ante cuadro compatible con síndrome Leigh-like se realiza estudio genético dirigido, hallándose mutación en homocigosis del gen HIBCH (deficiencia de 3-hidroxisobutiril-CoA hidrolasa) con posterior estudio metabólico compatible. Se pauta dieta restringida en proteínas y exenta de valina (con fórmula exenta de isoleucina, leucina y valina, fórmula semielemental y fórmula exenta de proteínas para unos aportes totales de 1,2 gr/kg y 100 kcal/kg) mediante SNG, bien tolerada. Adecuada evolución ponderoestatural y mejoría a nivel neurológico sin nuevas descompensaciones.

Comentarios. El defecto de de 3-hidroxiisobutiril-CoA hidrolasa constituye un raro desorden del catabolismo de la valina (hasta la fecha se han reportado 34 pacientes) con una presentación clínica inicial similar a las enfermedades mitocondriales, lo que constituye un reto diagnóstico. El pilar del tratamiento lo constituye la dieta exenta en dicho aminoácido, por lo que un diagnóstico precoz y el abordaje multidisciplinar del paciente se consideran fundamentales.

13. MANIFESTACIONES DIGESTIVAS DEL SÍNDROME DE PEARSON Y KEARNS-SAYRE: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. Mínguez Rodríguez B, Meavilla Olivas S, De los Santos Mercedes MM, García Volpe C, Egea Castillo N, Termes Escalé M, O'Callaghan Gordo MM, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Introducción. El síndrome de Pearson (SP) es una enfermedad rara causada por una delección única en el DNA mitocondrial caracterizada por anemia sideroblástica refractaria y disfunción o insuficiencia pancreática exocrina (IPE). Algunos pacientes con SP desarrollan el síndrome de Kearns-Sayre (SKS), una enfermedad mitocondrial multisistémica caracterizada por oftalmopatía (oftalmoplejía y retinosis pigmentaria -RP-), pérdida auditiva, ataxia cerebelosa y bloqueo cardíaco. Presentamos 4 pacientes diagnosticados de SP, 3 de los cuales desarrollaron SKS.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de cuatro pacientes diagnosticados de dichas enfermedades mediante revisión de sus historias clínicas.

Resultados. Cuatro pacientes (3 varones, 1 mujer) diagnosticados de SP o SKS han sido seguidos en nuestro centro durante una media de tiempo de 11,66 años (3,56-10,86 años), uno fallecido con 11 años. La edad media de diagnóstico fue de 6,71 años (1,17-14,5 años). Al diagnóstico, 3 pacientes presentaban afectación ocular (todos ptosis palpebral y dos RP) y estancamiento ponderal (media de peso de -2,77 DE, -2,55 a -3,21; media de talla -3,19 DE, -2,24 a -4,03DE; Índice de masa corporal (IMC) -2,1, -2,03 a -2,24 DE). Diarrea en 3 al diagnóstico, solo uno elastasa fecal (EF) baja requiriendo suplementación con lipasa pancreática durante su seguimiento. Otro paciente desarrolló IPE transitoria a los 34 meses y en el tercero la diarrea se resolvió espontáneamente sin evaluar la EF. El diagnóstico del paciente restante fue más temprano, 14 meses, tras estudio de anemia sideroblástica refractaria presentando a los 4 años estancamiento pondoestatural (peso -2,64 DE, talla -3,78 DE) e IPE, con desarrollo a los 8 años de oftalmopatía, hipoacusia y ataxia. Durante el seguimiento, tres han requerido gastrostomía con una edad media de 8,72 años (5,31-11,42 años) por escasa ingestas y/o rechazo, descartándose disfagia por afectación de la seguridad. Posteriormente mantuvieron estancamiento pondoestatural con un peso medio de -2,88 DE (-2,79 a -2,99 DE) y de talla de -5,14 DE (rango -3,99 a -6,11), pero con IMC medio de -1,5 DE (-0,88 a -1,88 DE). Dos pacientes han presentado cuadros de vómitos requiriendo farmacoterapia con procinético y/o antiácido. En 3/4 se instauró dieta de bajo índice glucémico con aceite MCT. Un paciente, a los 2 años del diagnóstico, requirió trasplante renal por insuficiencia renal asociando un síndrome nefrótico y diabetes insulino-dependiente. A nivel neurológico 3 han presentado debilidad motora y ataxia progresiva perdiendo la deambulación.

Conclusiones. Tanto el SP como el SKS son mitocondriopatías con gran variabilidad fenotípica que puede afectar de forma variable a distintos órganos. A nivel digestivo la mayoría presentan estancamiento pondoestatural multifactorial de difícil manejo incluso tras gastrostomía secundario a disfagia por falta de eficacia. También la diarrea secundaria a IPE persistente o transitoria y las alteraciones de la motilidad fueron frecuentes en nuestros pacientes.

14. TRASTORNO DE INTEGRACIÓN SENSORIAL: CUANDO DARLE DE COMER ES UNA AUTÉNTICA PESADILLA. Riera Llodrá JM, Nofuentes Prieto L, Bunce Bunce LF, Musolas M, Andreu S, Díez Dorado R, Rosell Camps A. *Hospital Universitario Son Espases. Palma.*

Introducción. La modulación sensorial se refiere específicamente a la capacidad del cerebro para responder adecuadamente a sensaciones del entorno y mantener un apropiado nivel de activación y alerta. Los síntomas de la disfunción de modulación o integración sensorial pueden con frecuencia presentarse como parte de las manifestaciones del Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) y a menudo se considera que son una de las características más comunes de los Trastornos del Espectro Autista (TEA). Sin embargo, este desorden puede presentarse por sí solo sin que coexista con algunos de los anteriores diagnósticos, inclusive algunos niños pueden ser erróneamente diagnosticados con TDAH o TEA. El tratamiento incluye como primera medida el reconocimiento y la terapia ocupacional (TO) así como psicología y logopedia

Objetivos. Describir las características clínicas de los pacientes recientemente diagnosticados de disfunción de modulación sensorial en la consulta de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica

Material y métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los menores diagnosticados desde enero 2022 a diciembre 2022, que han iniciado TO, remitidos desde la Consulta de Gastroenterología.

Resultados Se identifican un total de 16 pacientes de edades comprendidas entre 7 meses y 15 años, con una media de edad de 3,1 años. Todos fueron remitidos a Consulta de Gastroenterología por "mal comedores" o comedores selectivos. En 12/16, la sintomatología inicial fue en forma de arcadas o vómitos al iniciar la alimentación complementaria con las diferentes texturas. 7/16 eran prematuros, 5 de ellos de edad gestacional < 34 semanas y portadores de sonda nasogástrica (entre 5-32 días) y en seguimiento por centro de estimulación precoz. Solo 2/16 presentaban percentil < 3 peso en la primera consulta (prematuridad < 32 semanas). 6/16 había sido valorado por Neuropediatria por rasgos TEA diagnosticados finalmente 5/6 de ellos. Además en todos los casos se había planteado o iniciado seguimiento por parte de psicología. En 2/16 aportaba diagnóstico previo de TDAH. Todos presentaban afectación de otras áreas sensoriales como percepción alterada de olores concretos (12/16), rechazo al tacto de ciertas texturas (14/16), selectividad con palatabilidad de los alimentos (16/16), selectividad con textura de los alimentos (16/16), mala tolerancia a ciertos ruidos (2/16), mala tolerancia a lugares muy concurridos (2/16), "vomitadores fáciles" (16/16).

Conclusiones. La disfunción de integración sensorial debemos sospecharla en pacientes considerados mal comedores que presentan otros síntomas sensoriales. No es exclusivo de pacientes con rasgos TEA. El conocimiento de la entidad es fundamental para llegar a un manejo y tratamiento precoz y óptimo que mejorará su pronóstico con TO como primer escalón.

15. MARALIXIBAT MEJORA EL CRECIMIENTO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE ALAGILLE: UN ANÁLISIS DE 4 AÑOS. Kamath B¹, Mogul D², Baek M², Nunes T², León E², Vig P². ¹División de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición, Hospital for Sick Children y Universidad de Toronto. ²Mirum Pharmaceuticals, Inc.

Objetivos. Maralixibat (MRX), un inhibidor del transportador ileal de ácidos biliares (IBAT), está aprobado para tratar el prurito colestático en pacientes con síndrome de Alagille (ALGS) ≥ 1 año de edad en EE.UU. y ≥ 2 meses de edad en la UE. Los pacientes con ALGS tienen un crecimiento alterado notable, por lo que evaluamos el impacto a largo plazo de MRX en el crecimiento y el estado nutricional.

Materiales y métodos. Se evaluaron los z-scores de altura y peso en pacientes de 3 ensayos clínicos, y sus respectivas extensiones abiertas a largo plazo, de MRX para tratar el prurito colestático en el ALGS. Solo se incluyeron los pacientes con datos de talla y peso al inicio y en la semana 204 de seguimiento. Se utilizaron coeficientes de correlación de Pearson y pruebas t para evaluar la relación entre la altura y otros parámetros de crecimiento.

Resultados. Se evaluaron 34 pacientes con una edad media (DE) inicial de 6,7 (3,8) años, un z-score de altura de -1,66 (1,17) y un z-score de peso de -1,46 (0,95). El z-score de altura promedio aumentó en -1,29 (1,03) en la semana 204 (cambio desde el inicio: 0,37; $p = 0,0004$). El mayor incremento de altura se observó en los pacientes con z-score de altura iniciales de cuartil más bajo, de -3,1 (0,71) al inicio a -2,38 (0,82) en la semana 204 (cambio desde inicio: 0,72; $p = 0,018$), y hubo una correlación importante entre el cambio en la altura y la altura inicial ($r = -0,48$; $p = 0,004$). Se observó una mayor ganancia de peso en los z-scores de peso iniciales más bajos, con una correlación importante entre el cambio de peso y el peso inicial ($r = -0,39$; $p = 0,02$). El cambio en los z-scores de altura se correlacionó con el cambio en los de peso, y se observó un mayor crecimiento lineal en aquellos pacientes con una mayor ganancia de peso ($r = 0,73$; $p < 0,0001$). No hubo ningún cambio evidente en los niveles de vitamina D o de albúmina durante el tratamiento. En los pacientes con ácidos biliares séricos (ABs) $< 200 \mu\text{mol/L}$ en la semana 48, el z-score de altura aumentó de -1,58 (1,23) al inicio a -1,16 (1,00) en la semana 204 (cambio desde inicio: 0,42; $p = 0,001$), mientras que no hubo ningún cambio importante en el z-score de altura en pacientes con ABs $\geq 200 \mu\text{mol/L}$.

Conclusiones. En los pacientes con ALGS tratados con MRX se observa un aumento en altura y en peso, siendo los pacientes con mayor desventaja en altura al inicio los que presentaron mayor incremento de altura. También se observó una mayor altura en aquellos pacientes con una concentración de ABs más baja, lo que sugiere que la mejora de la homeostasis de ácidos biliares puede ser un factor.

16. INCIDENCIA DE COLESTASIS INTRAHEPÁTICA FAMILIAR PROGRESIVA EN LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO. Hidalgo Hidalgo V, Moya Quesada N, Moriczi M, Martín González M, Galera Martínez R, López Ruzafa E. *Hospital Materno Infantil Torrecárdenas. Almería.*

Introducción. El término colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) abarca un conjunto de enfermedades hereditarias caracterizadas por defectos en la secreción de bilis, que condicionan colestasis precoz y prurito severo como síntoma más frecuente. Se estima una incidencia de 1:50.000 recién nacidos al año. El diagnóstico preciso se basa en el estudio genético, y suelen tener mal pronóstico, con progresión del daño hepático y necesidad de trasplante a edad temprana. Se distinguen 6 tipos, siendo más frecuentes la CIFP tipo 1, 2 y 3.

Objetivo. Revisar las características clínicas, analíticas, genética, tratamiento y evolución de los pacientes diagnosticados de CIFP en nuestra provincia en el periodo 2016-2022.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos con CIFP diagnosticados en un hospital terciario. Se analizaron características clínicas, diagnósticas, tratamiento y evolución.

Resultados. Se encontraron 5 pacientes diagnosticados de CIFP (3 varones) en el periodo 2016-2022, lo que supone una incidencia anual de 1,1:10.000 recién nacidos en nuestra provincia. Los casos fueron una CIFP tipo 1 (gen ATP8B1), 2 CIFP tipo 2 (gen ABCB11, variante c.617-619delTTA no descrita previamente), un caso de CIFP tipo 4 (gen TJP2) y otro de CIFP tipo 5 (gen NR1H4) que asocia atresia de vías biliares extrahepáticas. Se detectó consanguinidad o antecedente familiar en 3 casos (60%). La edad media al diagnóstico fue de 6 meses (rango 1-13 meses). Al diagnóstico todos presentaban colestasis (bilirrubina directa media 7,46 mg/dL) e hipertransaminasemia (GOT media 311 U/L, GPT media 192 U/L), con GGT normal. También coagulopatía en 4/5 casos, una de ellas severa (CIFP 2). Clínicamente destacaba prurito en todos los pacientes, salvo en uno con CIFP tipo 5. Todos presentaban hepatomegalia, salvo un caso de CIFP 2. A lo largo del seguimiento 3/5 pacientes requirieron soporte nutricional, en 2 casos nutrición parenteral. Destaca la evolución tórpida del paciente con CIFP tipo 1, que desarrolla diarrea secretora crónica tras trasplante hepático, desnutrición severa y necesidad de nutrición parenteral. Han requerido trasplante hepático dos pacientes (CIFP 1 y 5), a los 14 meses y 4,5 años respectivamente. Los dos casos con CIFP tipo 2 mantienen buena función hepática con tratamiento médico; pero uno de ellos con prurito refractario que ha precisado iniciar odevixibat, con mejoría parcial.

Conclusiones. Las CIFP son enfermedades raras con una incidencia mayor a lo esperado en nuestra provincia, probablemente secundaria al desarrollo de técnicas de diagnóstico genético. El patrón predominante es colestasis con GGT normal. 2 pacientes han precisado trasplante hepático en etapas precoces. Dado el aumento de la incidencia, serían necesarios más estudios y registro a nivel nacional de pacientes con CIFP.

17. UTILIDAD DEL BIOMARCADOR DEL COBRE INTERCAMBIABLE RELATIVO COMO MÉTODO DIAGNÓSTICO NO INVASIVO DE LA ENFERMEDAD DE WILSON PEDIÁTRICA. García Barba S¹, Molera Busoms C², Artuch R³, Yubero Siles D⁴, Armstrong Morón J⁴, Zucchiatti Llanos A⁵, Martín de Carpi FJ². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid. ²Servicio de Gastroenterología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ³Servicio de Laboratorio, Institut de Recerca Sant Joan de Déu y CIBERER. ⁴Servicio de Genética. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ⁵Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.

Introducción. El diagnóstico de la enfermedad de Wilson (EW) incluye parámetros clínicos, radiológicos, histológicos, genéticos y analíticos. La EW puede presentarse con una amplia gama de manifestaciones, desde formas casi asintomáticas hasta cirrosis hepática, e incluso afectación neuropsiquiátrica. Estas dificultades diagnósticas son más evidentes en los pacientes pediátricos, ya que la mayoría son oligosintomáticos y los criterios convencionales utilizados en adultos pueden no ser apropiados. Los biomarcadores actuales (disminución de los niveles séricos de ceruloplasmina, estimación del cobre (Cu) sérico no unido a ceruloplasmina y aumento de la excreción urinaria de Cu) tienen limitaciones y pueden ofrecer una baja sensibilidad. Por otro lado, aunque los estudios genéticos pueden confirmar la patología en el 98% de los casos, se han descrito más de 600 mutaciones y suelen observarse variantes de significado incierto, lo que refuerza la necesidad de biomarcadores robustos para confirmar la patogenicidad de las variaciones genéticas detectadas.

Resumen del caso. Paciente de 17 años remitido a consultas externas de hepatología pediátrica por elevación de GGT de 71 UI/L [intervalo de referencia (IR): 2-42] e indicios de parkinsonismo, con hipertonia distal e hiperreflexia. Antecedentes personales sin interés salvo padres consanguíneos paquistaníes. Ante sospecha de EW se solicitó como estudio inicial ceruloplasmina y cobre séricos, que fueron bajos [46 mg/L (IR: 150-460) y 347 µg/L (IR 620-1544), respectivamente], con una excreción urinaria normal de Cu de 17 µg/d (RI: < 40 µg/d). En la biopsia hepática se objetivó cirrosis, pero los depósitos de cobre intrahepáticos fueron normales (75 µg/g [IR < 250 µg/g]). Dado los resultados inconcluyentes de las pruebas realizadas se decide calcular el porcentaje de cobre intercambiable relativo (REC), cuyos valores son significativamente elevados (47,3% [RI: 3-8,1%]), confirmándose posteriormente el diagnóstico de EW por estudio genético (mutación homocigótica en ATP7B (c.3182G>A (p.Gly1061Glu, considerada patogénica).

Comentarios. La determinación del cobre intercambiable (CuEXC) requiere un sencillo proceso de incubación de las muestras de suero, durante 1 hora, con una solución de EDTA y la posterior ultrafiltración del suero diluido. En los últimos años se han publicado varios estudios en los que se evalúa el rendimiento diagnóstico de la medición directa del CuEXC en muestras de suero de pacientes con EW, habiéndose obtenido resultados muy prometedores en cuanto a sensibilidad y especificidad. Sin embargo, el marcador que ha mostrado el mayor potencial diagnóstico para la EW es el cobre intercambiable relativo (REC %) = $(\text{CuEXC}/\text{Cu total}) \times 100$, que corresponde a la fracción de Cu no unido a ceruloplasmina (principalmente a albúmina, aminoácidos o incluso Cu libre) determinando así la fracción tóxica de Cu, que se espera sea elevada en la EW. El REC supone un nuevo parámetro diagnóstico no invasivo para la EW, con una alta sensibilidad y especificidad, cuya aplicación probablemente aumentará el rendimiento diagnóstico de esta enfermedad.

18. HAMARTORMA BILIAR MULTIQUÍSTICO PEDIÁTRICO: RESECCIÓN LAPAROSCÓPICA GUIADA POR FLUORESCENCIA CON VERDE DE INDOCIANINA. Estefanía-Fernández K, Velayos-López M, Serradilla Rodríguez J, Delago-Miguel C, Maestre M, Díez I, Andrés AM, Hernández F. *Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción. El hamartoma biliar multiquístico (HBMQ) es una lesión hepática benigna de muy baja incidencia en la edad adulta, así como totalmente excepcional en la edad pediátrica. Debido a su rareza, su poco conocida historia natural y sus características radiológicas inespecíficas, el diagnóstico preoperatorio resulta complicado incluso para equipos de referencia. Una vez filiado, el tratamiento quirúrgico se mantiene como la mejor opción de tratamiento, debiendo llevar a cabo una exéresis completa de la lesión. Presentamos un caso de HBMQ tratado con éxito mediante resección laparoscópica guiado por fluorescencia con verde de indocianina.

Resumen del caso. Presentamos una paciente de 5 años con historia de dolor abdominal recurrente en cuyo estudio se descubre la existencia de una masa hepática de origen incierto. Mediante la realización de un pormenorizado estudio radiológico y de extensión se detalla dicha masa hepática como una estructura multiquística (43 x 55 x 37 mm) dependiente del segmento 8 con probable extensión al segmento 4, encontrándose en contacto con el origen de la vena suprahepática derecha y el trayecto de la vena suprahepática media. Ante la sospecha diagnóstica de hamartoma mesenquimal se prepara para su tratamiento quirúrgico, administrando verde de indocianina por vía intravenosa 6 horas antes de la intervención (0,5 mg/kg). La resección de la lesión se realizó mediante un abordaje laparoscópico facilitado por la fluorescencia derivada del fármaco, permitiendo una excelente identificación y resección radical de la masa sin complicaciones intra o postoperatorias. El estudio histopatológico mostró una agrupación de ductos biliares de pared gruesa y fibrosa, con un revestimiento parcialmente denudado con reacción xantogranulomatosa local. La tinción inmunohistoquímica reveló que los conductos dilatados eran positivos para la citoqueratina CK7 y CK19, característica del tracto biliar, confirmándose así el diagnóstico de hamartoma biliar multiquístico.

Conclusiones. Aunque excepcional, el HBMQ puede presentarse durante la edad pediátrica y requiere de un alto índice de sospecha para su correcto diagnóstico y tratamiento. Su extirpación puede llevarse a cabo mediante un abordaje mínimamente invasivo que, apoyado en el uso de la fluorescencia con verde de indocianina, permita una exéresis completa de la masa a la par que limitada y segura. Este avance permite evitar la realización de resecciones hepáticas extensas consideradas como tratamiento estándar con anterioridad.

19. FENOTIPO CLÍNICO VARIABLE DEL SÍNDROME DE ALAGILLE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Alvarado Cárcamo B¹, Mercadall-Hally M², Bunce L¹, Molera Busoms C¹, Guerrero Rojas C¹, Martín de Carpi FJ¹. ¹Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ²Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. El síndrome de Alagille (ALGS) es un trastorno autosómico dominante caracterizado por compromiso hepático (colestasis con gamma-glutamyl transferasa (GGT) alta) con variable afectación extrahepática. Nuestro objetivo es describir a dos gemelas bicoriales biamnióticas con diagnóstico de ALGS portadoras de una mutación en heterocigosis de JAG1 [(NM_000214.2): p.Arg744*/c.2230C>T posición: 20-10625625-G-A] que mostraron fenotipos clínicos significativamente discordantes en el seguimiento.

Resumen de casos. Son producto de padres no consanguíneos, sin antecedentes patológicos de interés. Gestación gemelar controlada con ecografías prenatales normales. Nacen por cesárea de recurso por parto estacionado a las 38+2 semanas de gestación.

Gemela A: Peso al nacimiento de 2,6 kg (p18), longitud 45,1 cm (p15) y perímetro cefálico (p9). En la exploración física destaca: prominencia frontal, barbilla afilada, tabique nasal ancho, ictericia mucocutánea, deposiciones acólicas y hepatomegalia. A los tres días de vida presenta colestasis (bilirrubina directa: 4,6 mg/dL y GGT 1069 UI/L). A nivel cardíaco presentaba foramen oval permeable y estenosis de rama pulmonar izquierda. No se detectaron anomalías vertebrales ni oftalmológicas. A los 7 días requiere laparotomía exploradora por atresia intestinal. Se realizó biopsia hepática que objetiva disminución de conductos biliares intrahepáticos. El diagnóstico de ALGS se confirmó a nivel genético. A los 3 meses presentó colangitis aguda grave (fiebre, deshidratación, vómitos, acidosis metabólica y distensión abdominal) por lo que recibió antibioterapia endovenosa 2 semanas. Ante deterioro hepático progresivo (bilirrubina total 13,31 mg/dL, TP 37% INR 1,95, albúmina 4 g/L) se realizó trasplante hepático a los 9 meses de edad [donante cadáver, *split* lateral izquierdo (II, III)] con cierre de pared diferido a los 6 días). Buena evolución posterior sin complicaciones agudas.

Gemela B: Diagnóstico de ALGS a la edad de 2 meses de vida, tras el diagnóstico de hermana gemela. En la valoración física inicial se aprecia cara triangular, prominencia frontal, barbilla afilada y tabique nasal ancho. A nivel analítico se evidenció aumento de bilirrubina total: 4 mg/dL (directa 1,6 mg/dL) con resto de parámetros hepáticos preservados. Se inicia tratamiento con vitaminas liposolubles, suplementos de MCT y ácido ursodeoxicólico. No se detectaron anomalías vertebrales ni oftalmológicas. A nivel cardíaco destaca estenosis de rama pulmonar izquierda con empeoramiento en la evolución que precisa angioplastia con *stent* a los 2 años de vida. Actualmente se encuentra clínicamente estable con correcta curva pondoestatural, desarrollo psicomotor normal y función hepática conservada.

Conclusiones. A pesar de presentar la misma alteración en JAG1, nuestras pacientes mostraron diferente presentación clínica y evolución tanto hepática como extrahepática. Creemos que es importante, independientemente del diagnóstico genético, una valoración multidisciplinar completa de todo paciente con ALGS.

20. IMPORTANCIA DEL ESTUDIO GENÉTICO PARA EL DIAGNÓSTICO DEFINITIVO DE LAS ENFERMEDADES QUE CURSAN CON COLESTASIS. García Sánchez N, Martínez Peñas S, Vives Piñera I, Gil Ortega D, Ruiz Romero A. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La incidencia de colestasis neonatal se estima entre 1/2.500 y 1/5.000 recién nacidos. Son muchas las causas descritas, pero en los años 90 más del 30% de los diagnósticos se englobaban en el contexto de "hepatitis neonatal" al no encontrarse la causa con los estudios disponibles. En los tiempos actuales de la medicina molecular este grupo cada vez queda más reducido y son pocos los casos sin diagnóstico definitivo.

Resumen de casos. Presentamos dos casos clínicos.

Caso 1: Lactante de 2 meses que ingresa por persistencia de ictericia. Heces normales sin acolia. En las pruebas complementarias de primer nivel para colestasis destaca bilirrubina total (5,1 mg/dL) a expensas de directa (3,9 mg/dL). Ecografía abdominal normal. Gammagrafía de vías biliares: aclaramiento hepatocelular del trazador, dinámica de tránsito enteltecida, compatible con colestasis. Inicia tratamiento con ácido ursodesoxicólico (AUDC) y vitaminas liposolubles. Tras normalización de bilirrubina a los 19 meses se suspende AUDC y a los 2 años y medio de vida es dado de alta por persistir normal en control analítico. A los 8 años lo remiten de nuevo por dolor abdominal e hiperbilirrubinemia leve (1,2 mg/dL total, directa 1,1 mg/dL). Se amplía estudio con citrulina, aminograma, sialotransferrinas y coproporfirinas. Como posibilidades diagnósticas sospechamos síndrome de Dubin-Johnson vs Rotor. Tras estudio genético dirigido del gen ABCC2 se detectan dos mutaciones patogénicas c.513delC (p.Tyr172Thrfs*6) y c.3009G>A (p.Trp1003*) que confirman el diagnóstico de Síndrome de Dubin-Johnson.

Caso 2: Lactante de 19 meses con datos clínicos y analíticos de colestasis remitido por diarrea, ictericia y prurito nocturno. Exploración física: lesiones por rascado. Hipertransaminasemia (AST 97 U/L, ALT 83 U/L) con GGT normal, fosfatasa alcalina 855 UI/L, hiperbilirrubinemia a expensas de directa (3,1 mg/dL). Estudios de 1º nivel normales. Ecografía abdominal normal. Durante el seguimiento persiste prurito intenso limitante, pese a normalización analítica, refractario a tratamiento con AUDC, dexclorfeniramina y fenobarbital. Se amplía estudio detectando elevación de ácidos biliares séricos (109.4µmol/L). En el estudio genético mediante panel dirigido se identifican dos mutaciones (C.733 G>A) y (c.2470 C>T) en MYO5B causantes de colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) tipo 10.

Comentarios. Los avances en genética molecular (paneles de genes y exomas dirigidos) están permitiendo identificar de manera exponencial nuevas alteraciones causantes de colestasis en la infancia. El síndrome de Dubin-Johnson se engloba dentro de los trastornos del metabolismo de la bilirrubina. Supone una disfunción de la proteína MRP2 de la membrana canalicular del hepatocito. Dada su banalidad, es importante diferenciarlo de otras entidades más graves evitando tratamientos y seguimientos innecesarios. La CIFP asociada a MYO5B supone la interrupción del tráfico de la proteína de la bomba de exportación de sales biliares (BSEP). Debido al escaso número de casos publicados la relación fenotipo-genotipo no es bien conocida actualmente. Los nuevos fármacos que inhiben el transportador de ácidos biliares (IBAT) pueden ser una nueva alternativa terapéutica de utilidad.

21. WILSON CON PRESENTACIÓN ATÍPICA QUE ASOCIA OTRA SINTOMATOLOGÍA: ¿ES NECESARIO ESTUDIAR MÁS? Arrondo Esnaola A, De la Calle Navarro E, Gavilán Santos L, Catarineu de la Fuente N, Crespo Gómez P, Martí Carrera M. *Hospital Universitario Donostia. Donostia, Gipuzkoa.*

Introducción. El trastorno congénito de la deglicosilación por defecto de NGLY1 es considerado el primer defecto congénito de la deglicosilación, una enfermedad muy rara con menos de 100 casos descritos hasta el momento. Se trata de una enfermedad multisistémica, de herencia autosómica recesiva, caracterizada por retraso global en el desarrollo psicomotor, trastornos del movimiento, hipotonía, alacrimia y elevación de transaminasas en la infancia. No se han identificado biomarcadores válidos, por lo que el diagnóstico se realiza mediante estudio genético. La afectación hepática descrita en la literatura tiende a la resolución espontánea en la infancia.

Resumen del caso. Presentamos el caso de un lactante varón de 2 años derivado desde las consultas de neuropediatría por hallazgo de hipertransaminasemia en contexto de estudio por retraso en el desarrollo psicomotor. Sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. En el estudio inicial se objetiva hipertransaminasemia, con cifras de GOT 270 U/L y GPT 300 U/L, con función hepática conservada, sin colestasis y asintomático desde el punto de vista digestivo. Se inicia estudio de hipertransaminasemia, descartándose la etiología infecciosa, autoinmune, tóxica, hepatobiliar y se realiza estudio básico para descartar errores innatos del metabolismo, incluyendo el análisis dirigido a los trastornos congénitos de la glicosilación con resultado normal. Como estudio de imagen se realiza la ecografía abdominal objetivándose alteración de la ecoestructura del parénquima con áreas nodulares generalizadas. Así mismo, en el estudio bioquímico presenta hallazgo de ceruloplasmina baja, se realiza estudio genético dirigido a la Enfermedad de Wilson, constatándose la doble mutación patógena en homocigosis del gen ATP7A, confirmando la enfermedad. Ante la alteración marcada de transaminasas y las pruebas de imagen, se biopsia para orientación terapéutica, sin visualizar fibrosis ni inflamación. Se completa el estudio con la resonancia magnética cerebral y exploración oftalmológica con resultado normal y se inicia tratamiento con D-penicilamina. A pesar de la clínica neurológica y hepática, dadas las características clínicas atípicas y la edad de presentación inusual de la enfermedad de Wilson, se amplía el estudio genético con secuenciación del exoma, constatándose variante patógena en homocigosis en el gen NGLY1 compatible con trastorno congénito de la N-deglicosilación. Este trastorno explica la clínica y la afectación hepática de nuestro paciente. Durante los 15 meses de seguimiento del paciente, ha recibido tratamiento con D-Penicilamina con adecuado cumplimiento y mantiene la alteración analítica estable atribuible al trastorno de la N-deglicosilación.

Conclusión. A través de este caso clínico queremos resaltar la importancia de continuar el estudio en los casos que, a pesar de tener un diagnóstico genético confirmado, el cuadro clínico no concuerda lo suficiente con el diagnóstico de la enfermedad, ya que puede tener implicaciones para el tratamiento, pronóstico y para ofrecer consejo genético futuro.

22. LECHE DE VACA ESTERILIZADA: UNA OPCIÓN TERAPÉUTICA EN LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA DESENCADENADA POR LECHE. Feo Ortega S¹, González Cervera J², Cobo Palacios M³, Arias Arias A⁴, Juárez Tosina R⁵, Tamarit Sebastián S⁶, Lucendo Villarín AJ⁶. ¹Servicio de Pediatría. Hospital General de Tomelloso. Tomelloso, Ciudad Real. ²Servicio de Alergología. Hospital General de Tomelloso. Tomelloso, Ciudad Real. ³Servicio de Nutrición. Hospital General de Tomelloso. Tomelloso, Ciudad Real. ⁴Unidad de Investigación. Hospital General Mancha Centro. Alcázar de San Juan, Ciudad Real. ⁵Servicio de Patología. Hospital General Mancha Centro. Alcázar de San Juan, Ciudad Real. ⁶Servicio de Aparato Digestivo. Hospital General de Tomelloso. Tomelloso, Ciudad Real.

Introducción. Las proteínas de la leche son el principal alérgeno desencadenante de esofagitis eosinofílica (EEo) en niños y adultos. Una vez identificada como tal, el tratamiento dietético debería evitar la leche y todos sus derivados en la dieta de estos pacientes. Una serie de casos retrospectiva mostró que una proporción de pacientes con EEo desencadenada por leche podían tolerar productos horneados sin recurrencia de inflamación esofágica. Sin embargo, ninguno de estos pacientes incluyó leche esterilizada en sus dietas, la cual se hierve a 100°C durante al menos 20 minutos en lugar de procesarse mediante temperaturas ultra altas (UHT) o pasteurización que requieren tiempos de tratamiento muy cortos. La esterilización provoca la desnaturalización de algunas proteínas por efecto del calor, que pierden su capacidad antigénica al alterar la conformación tridimensional de sus epítomos.

Resumen del caso. Paciente diagnosticada de EEo a los 10 años de edad, tras estudio de dolor abdominal crónico. En el momento de ser atendida en nuestro centro presenta remisión histológica tras eliminación empírica de 3 alimentos (leche, huevo, gluten). Las endoscopias seriadas tras la introducción de huevo y de gluten apreciaron esófago endoscópicamente normal y biopsias sin infiltración por eosinófilos. Se demostró que la EEo en nuestra paciente estaba desencadenada por leche al documentar recurrencia de la actividad inflamatoria endoscópica e histológica tras su reintroducción. Se ofreció a la paciente participar en un estudio de tolerancia a leche esterilizada. Durante 8 semanas consumió 200 mL de leche de vaca esterilizada (disponible en comercios) dos veces al día. La paciente continuó asintomática y la endoscopia mostró esófago normal. Las biopsias confirmaron la ausencia de eosinófilos a lo largo del órgano. Tras ello se recomendó incorporar a la dieta, además de la leche esterilizada, alimentos cocinados (al menos durante 20 minutos a 100°C) que contuvieran leche en su composición. Tras un año de consumo regular y diario de la dieta anterior, la paciente continuaba asintomática. El control endoscópico mostró ausencia de signos de actividad endoscópica o histológica. Durante el seguimiento no se observaron cambios en el recuento de eosinófilos en sangre, ni en la concentración de proteína catiónica del eosinófilo, triptasa o niveles séricos de IgE total y específica frente a la leche desde el inicio. Se documentó una mejoría en la calidad de vida (medida EE-QoL-A). La composición y variedad de la dieta, evaluada mediante Odimet, mostró una mejoría significativa en comparación con la evitación absoluta de leche.

Comentarios. La leche esterilizada representa una opción terapéutica para mantener la remisión en una proporción elevada de pacientes con EEo desencadenada por leche. Está disponible comercialmente, por lo que podría mejorar la tolerancia y la aceptación del tratamiento dietético en los pacientes que deben evitar la leche.

23. ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA REFRACTARIA A TRATAMIENTOS CONVENCIONALES: RESPUESTA A DUPILUMAB COMO USO COMPASIVO. García Tirado D¹, Llerena Santa Cruz E², Valdesoiro Navarrete L¹, Larramona Carrera H¹, Loverdos Eserverri I¹. ¹*Consorti Sanitari Parc Taulí. Sabadell, Barcelona.* ²*Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.*

Introducción. Niña con esofagitis eosinofílica de larga evolución refractaria a tratamientos convencionales y con buen control clínico, endoscópico y anatomopatológico con dupilumab (anticuerpo monoclonal anti IL13/IL4) como uso compasivo.

Resumen del caso. Paciente de 6 años con antecedentes de sensibilización alérgica (urticaria) a frutos secos (avellana, cacahuete, anacardo y pistacho) y proteínas transportadoras de lípidos (LTP). Presenta un episodio de impactación esofágica con ingesta de manzana. Precisa endoscopia urgente. Se des impacta y diagnostica de esofagitis eosinofílica al presentar un score EREFS: E2, R1, E2, F2, S0 con > 25 eosinófilos por campo de gran aumento (eos/cga) en esófago proximal (EP) y distal (ED). Inicia tratamiento con lansoprazol (1 mg/kg/12 horas). Dos meses después muestra el mismo score endoscópico y recuento de eosinófilos. Se inicia budesonida viscosa oral (BVO) (0,5 mg/12 horas). Presenta sensación de disfagia esofágica durante el tratamiento y 3 meses después la endoscopia muestra un score: E1, R1, E1, F1, S0 con > de 100 eos/cga en biopsias de ED y EP. Se instaura dieta de exclusión a dos alimentos (proteína de leche de vaca PLV y gluten). Persiste clínica de disfagia con ingestas lentas y agua para tragar alimentos. A los 3 meses el score endoscópico se mantiene y presenta > 15 eos/cga. Se instaura dieta elemental (fórmula Elemental 028) durante 2 meses. Persiste clínica de disfagia y tos durante la ingesta. El score endoscópico muestra: E2, R0, E2, F1, S0 con biopsias con > 25 eos/cga en EP y ED. Se inicia tratamiento con metilprednisolona (1 mg/kg/día) 2 semanas y tapering durante 6 semanas. Presenta síndrome de Cushing (aumento de peso, cara de luna llena, astenia) pero mejoría clínica de la disfagia con normalización de la mucosa esofágica en el control endoscópico y anatomopatológico (ningún eos/cga). Se plantea BVO a 1 mg/12 horas de mantenimiento durante 8 meses. Reaparece clínica de disfagia y episodios de impactación autolimitados. Endoscópicamente presenta: E1, R0, E1, F1, S0 con 54 y 34 eos/cga en EP y ED. Se inicia mepolizumab (40 mg subcutáneo /4 semanas). A los 6 meses el score es de: E1, R0, E1, F1, S0 con recuento de: 25 y 35 eos/cga en EP y ED. Persiste disfagia y asocia vómitos alimenticios episódicos. Se solicita tratamiento con dupilumab como uso compasivo (300 mg día 1 y 200 mg/2 semanas). Presenta mejoría clínica progresiva y a los 6 meses el esófago es macroscópicamente normal sin eosinófilos en las biopsias. Mantiene tratamiento en la actualidad, 18 meses tras inicio, ajustado al peso, 300 mg/2 semanas sin recidiva clínica ni endoscópica y sin presentar efectos adversos.

Comentario. El dupilumab es una alternativa segura al tratamiento de la esofagitis eosinofílica en pacientes con refractariedad clínica y endoscópica a tratamientos convencionales.

24. MANEJO DE LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN AMÉRICA LATINA, ESPAÑA Y PORTUGAL.

Verdi MF¹, Tagliaferro G², Mortarini MA³, Menéndez L⁴, Guisande A⁵, Kaiky da Silva Neves J⁶, Zosi A⁴, Ruiz Hernández CJ⁷. ¹Hospital Británico de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina. ²Hospital Italiano. Buenos Aires, Argentina. ³Hospital Austral. Buenos Aires, Argentina. ⁴Hospital Sor María Ludovica. Buenos Aires, Argentina. ⁵Centro Hospitalario Pereira Rossell. Montevideo, Uruguay. ⁶Santa Casa de la Misericordia São Paulo. São Paulo, Brasil. ⁷Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Introducción. La esofagitis eosinofílica (EEO) es una enfermedad inmuno-alérgica, con síntomas de disfunción esofágica e infiltración eosinofílica del esófago. Su prevalencia ha aumentado, siendo la principal causa de disfagia e impactación alimentaria en niños y adolescentes.

Objetivos. Conocer el abordaje diagnóstico y terapéutico de niños con EEO por gastroenterólogos pediátricos de Latinoamérica, España y Portugal.

Materiales y métodos. Estudio observacional multicéntrico y transversal, realizado mediante cuestionario virtual a gastroenterólogos infantiles de Latinoamérica, España y Portugal durante febrero y marzo 2022, respondido de manera voluntaria y anónima. Se realizó estadística descriptiva porcentual.

Resultados. Se obtuvieron 118 respuestas. El 53% diagnostica hasta 2 pacientes por año. 55,9% realiza 3-4 biopsias en tercios superior e inferior esofágico para diagnóstico. Tratamientos de inicio más utilizados en pacientes sin estenosis: Inhibidor de Bomba de Protones (IBP) 33,9%, triple terapia (IBP + Dieta + Corticoides tópicos) 26,27% y combinado (Dieta + IBP) 21%. Pacientes con estenosis: triple terapia 52,58%, combinado (corticoides tópicos + IBP) 13,4%. En mantenimiento de pacientes sin estenosis: IBP + dieta 32,2%. Pacientes con estenosis: triple terapia 32,2%. Tratamiento dietético de inicio: Según test de alergia 26,2%, empírico con exclusión de 6-8 alimentos 25,4% y 2-4 alimentos 23,7%. El primer control endoscópico se realiza a las 8 y 12 semanas en 46,6% y 38% respectivamente. 35,5% realiza endoscopia de control cada 6-12 meses y 32,2% cada 12- 24 meses en asintomáticos. 52% deriva a Alergista y 47,4% a Nutrición. 48,3% no controla Cortisol basal en tratamiento corticoideo mayor a 3 meses.

Conclusión. El abordaje diagnóstico y terapéutico en EEO es heterogéneo. El tratamiento dietético demuestra exclusión de gran cantidad de alimentos y el monitoreo del uso prolongado de corticoides no es una práctica habitual.

25. EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN ADRENAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA TRATADOS CON CORTICOIDES TÓPICOS DEGLUTIDOS. Puente Ubierna N, Di Campli Zaghul M, García Hernández P, Martín Fernández C, Domínguez Ortega G, Velasco Rodríguez-Belvis M, Palomino Pérez L, Muñoz Codoceo RA. *Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivos. Existen resultados contradictorios en relación a la insuficiencia suprarrenal (IS) secundaria al tratamiento con corticoides tópicos deglutidos (CTD) en pacientes pediátricos con esofagitis eosinofílica (EEo). Nuestro objetivo principal fue evaluar la función adrenal de manera seriada en estos pacientes y comparar los pacientes que tuvieron una respuesta adecuada (G1) con aquellos que desarrollaron IS (G2) a lo largo del tratamiento.

Material y métodos. Estudio retrospectivo en hospital terciario. Evaluamos la función adrenal de pacientes menores de 18 años tratados con CTD durante al menos 3 meses mediante el test de estimulación de ACTH usando una dosis estándar (250 µg). IS se definió como niveles de cortisol < 18 µg/dL a los 60 minutos del test o un incremento de cortisol respecto al basal < 7 µg/dL. Se registraron datos epidemiológicos y clínicos. El estudio estadístico se realizó con SPSSv26.

Resultados. Se analizaron 156 test de ACTH de 65 pacientes. El primer test detectó IS en 9 (14%) pacientes. Un segundo test se repitió en 50 pacientes con IS en 6 (12%), un tercero en 29 pacientes con IS en 4 (13,8%), un cuarto en 11 pacientes con IS en 1 (9%) y un quinto en 2 pacientes, ninguno con IS. Del total de pacientes, 13 (20%) tuvieron algún test compatible con IS. Entre los pacientes con un primer test alterado, un tercio (n=3, 33,3%) tuvieron IS en el segundo test. Entre los pacientes que tenían el segundo test alterado, la mitad (n=3, 50%) había tenido el primer test normal. Entre los pacientes con un primer y segundo test normal, un paciente (4,3%) tuvo el tercer test con IS. Entre los pacientes con un valor de cortisol basal > 10 µg/dL (n= 113), 14 (12,3%) tuvieron IS. No hubo diferencias estadísticamente significativas por edad, sexo, IMC, antecedentes de atopia, síntomas clínicos, IgE total, eosinofilia, tratamientos previos con IBP y/o dieta empírica, tipo de CTD, dosis total de CTD, administración de corticoides inhalados y/o tópicos ni respuesta histológica (p>0,05). La duración del tratamiento con CTD fue mayor en G2, sin alcanzar la significación estadística. Solo un paciente desarrolló un fenotipo compatible con IS. Este paciente había recibido una dosis 10 veces superior (10 mg de budesonida oral viscosa/12 horas) a la prescrita debido a un error en la formulación en farmacia.

Conclusiones. La prevalencia de IS en nuestra cohorte es del 9-14%. El estudio del valor de cortisol basal fue insuficiente en algunos pacientes para predecir IS. Existe una tendencia a desarrollar IS con el tratamiento prolongado con CTD. La ausencia de IS al inicio del tratamiento no descarta su desarrollo posterior. Las dosis actuales de CTD parecen ser seguras a pesar de detectar IS bioquímica. En pacientes con signos/síntomas de IS deben valorarse errores de formulación en las fórmulas magistrales.

26. ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA TRAS TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DE UNA DUPLICACIÓN ESOFÁGICA TUBULAR. Palacios Sánchez M¹, Llorente Pelayo S¹, Dragomirescu I¹, Terán Lantaro Á², López López A³, García Calatayud S¹. ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Unidad de Endoscopias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ³Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La duplicación esofágica es una lesión congénita poco frecuente que suele ser quística y menos frecuentemente tubular y, raramente comunica con la luz esofágica. Puede originar disfagia, impactaciones esofágicas, hemorragia, infección y un efecto masa o compresivo siendo su tratamiento habitual quirúrgico. La esofagitis eosinofílica es un trastorno crónico del esófago en cuya patogenia influyen factores genéticos, ambientales e inmunológicos.

Resumen del caso. Se trata de un varón de 12 años seguido en atención primaria por episodios menores de impactación, con un tránsito baritado esofagogástrico normal. Consulta por dolor retroesternal, disfagia a sólidos y líquidos de 10 días de evolución, síntomas que han empeorado y añade hematemesis las últimas horas. Se realiza esofagogastroscoopia con intenso eritema esofágico y el hallazgo de un orificio a 22 cm de arcada dentaria en esófago superior de 1,5x1,0 cm, interpretado inicialmente como una perforación esofágica. Sin embargo, el TAC torácico posterior revela una colección paraesofágica tubular lo que lleva a una segunda endoscopia en la que se observa una comunicación del orificio hacia una amplia cavidad tubular de paredes lisas que se prolonga distalmente unos 13 cm en paralelo al esófago y que acaba en un fondo de saco ciego, con otro orificio de unos 8 mm hacia la luz esofágica verdadera. Ante la sospecha de duplicación esofágica se realizan TAC y RMN, confirmatorios de la sospecha endoscópica. Se decide tratamiento endoscópico con realización de septotomía longitudinal completa con endobisturí de tipo tijera. Las biopsias de los diferentes tramos muestran entonces una mucosa esofágica con mínimos cambios inflamatorios sin eosinofilia. En el seguimiento posterior el paciente presenta dolor torácico y en el control endoscópico se detecta una eosinofilia esofágica tratada con omeprazol y con budesónida viscosa que lo mantiene asintomático. La pmetría esofágica es normal. Tras un control endoscópico ya con anatomía patológica normal, sin eosinofilia, se mantiene con omeprazol a dosis altas. A los pocos meses al disminuir la dosis de omeprazol, reaparece clínica de dolor torácico, con una endoscopia que muestra de nuevo intensa eosinofilia en todos los tramos esofágicos. En la actualidad el adolescente está en seguimiento, asintomático y tratado con dosis altas de omeprazol.

Comentarios. El caso presentado de duplicación esofágica tubular con comunicación con la luz esofágica es raro, y su tratamiento endoscópico se va imponiendo a la clásica cirugía. El desarrollo de una esofagitis eosinofílica tras un procedimiento endoscópico terapéutico como el reportado aquí, no ha sido recogido hasta ahora en la literatura a nuestro conocimiento.

27. ATRESIA INTESTINAL MÚLTIPLE ASOCIADA A INMUNODEFICIENCIA COMBINADA. Serrano Fernández P¹, Sarría Visa M¹, Alcolea Sánchez A¹, González Sacristán R¹, García Jiménez A¹, Sánchez Galán A², Hernández Oliveros F², Ramos Boluda E¹. ¹Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La atresia intestinal múltiple (AIM) es un trastorno raro y muy grave, que puede asociarse a inmunodeficiencia combinada. Se describe el cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y evolución de 2 pacientes con AIM asistidas en un hospital terciario. Ambas presentaban variantes patogénicas en el gen TTC7A.

Resumen de casos. Caso 1: Lactante femenina. Padres consanguíneos. Diagnóstico prenatal de obstrucción intestinal. Tres cirugías detectando múltiples segmentos atrésicos, sin lograr tolerancia enteral. Múltiples episodios sépticos con sospecha de inmunodeficiencia combinada. Derivada a los 4 meses en situación de obstrucción intestinal. La cuarta cirugía objetivó atresia en primer asa yeyunal. Biopsia hepática con fibrosis portal puenteante e intensa colestasis. Se confirmó la existencia de inmunodeficiencia combinada grave y el estudio molecular demostró las mutaciones c.649-1G>C y c.2575T>A en heterocigosis en el gen TTC7A. No se realizó trasplante multivisceral por el riesgo de desarrollar una enfermedad de injerto contra receptor grave e intratable, sin resolver previamente la inmunodeficiencia. Por ello, se realizó trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos. La evolución hematológica fue favorable, pero la hepatopatía progresó rápidamente, desarrollando hipertensión portal y descompensación ascítica por enfermedad venooclusiva y toxicidad por citostáticos. Presentó hemorragia digestiva masiva y shock hipovolémico, falleciendo a los 8 meses de edad.

Caso 2: Lactante femenina. Padres consanguíneos. Sospecha prenatal de obstrucción intestinal. Tres laparotomías detectando varios segmentos atrésicos. Remanente de 8 cm de yeyuno y 8 cm de colon. Derivada a los 3 meses por persistencia de clínica obstructiva. En la 4ª cirugía se realizó gastrostomía y biopsia hepática (fibrosis leve), no logrando tolerancia digestiva. Se demostró inmunodeficiencia combinada y el estudio genético detectó variante patogénica en homocigosis en el gen TTC7A. Se realizó trasplante de progenitores hematopoyéticos de donante familiar a los 4,5 meses, logrando quimerismo inicial. Presentó episodios infecciosos de repetición y deterioro progresivo de la función hepática. Rechazo del injerto, que motivó nueva infusión de progenitores hematopoyéticos sin resultado. Dado el riesgo de un nuevo procedimiento mieloablatoivo, se planteó realizar un trasplante combinado (multivisceral con infusión de progenitores hematopoyéticos del mismo donante cadáver), permaneciendo en lista de espera en la actualidad.

Comentarios:

- La atresia intestinal múltiple es una patología congénita rara y muy grave, en la que se producen múltiples segmentos atrésicos a lo largo del tracto digestivo, asociando en 10-15% de los pacientes inmunodeficiencia combinada.
- Se ha relacionado con diversas mutaciones en el gen TTC7A, también relacionado con enfermedad inflamatoria intestinal de comienzo precoz.
- El tratamiento es quirúrgico, resecaando los segmentos atrésicos, cuyo resultado es un fracaso intestinal por síndrome de intestino corto.
- El pronóstico es desfavorable, con mortalidad de hasta un 70% antes de los 2 años, por lo que el trasplante intestinal asociado al trasplante de progenitores hematopoyéticos se vislumbra como una posible alternativa terapéutica.

28. DISPEPSIA FUNCIONAL Y ORGÁNICA. CARACTERÍSTICAS E IMPORTANCIA DE FACTORES BIOPSIICOSOCIALES Y SÍNTOMAS DE ALARMA. Recio Linares A¹, Botija Arcos G¹, Barrio Merino A¹, Magaña Villanueva S², Ferreo Santos P¹. ¹Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón, Madrid. ²Estudiante 6º curso Medicina Universidad Rey Juan Carlos. Móstoles, Madrid.

Introducción. La dispepsia constituye el segundo trastorno funcional gastrointestinal más frecuente en niños mayores de 4 años. Los objetivos del estudio fueron:

1. Caracterizar la dispepsia en pediatría.
2. Observar si existe una baja detección de factores psicosociales en la anamnesis, comparando su identificación con la de un cuestionario neuropsicológico (BASC-3).
3. Evaluar la capacidad diagnóstica de los síntomas de alarma y de los síntomas psicosociales en la dispepsia orgánica y funcional respectivamente. Una buena sensibilidad y especificidad permitiría reducir el número de pruebas hasta el diagnóstico.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de niños ≥ 4 años atendidos en consulta de digestivo infantil de un Hospital secundario por síntomas de dispepsia (saciedad, plenitud, dolor epigástrico y/o ardor) del 1 de julio al 31 de diciembre de 2022. En todos los pacientes se hizo anamnesis dirigida preguntando sobre síntomas de alarma y factores psicosociales. Estos últimos también fueron evaluados mediante el cuestionario neuropsicológico BASC-3 (ansiedad, depresión, somatización, síntomas físicos por malestar emocional, alteración de la actividad normal, relación con padres, relación con iguales, problemas escolares)

Resultados. Se obtuvieron un total de 21 pacientes, solo 16 tenían diagnóstico al cierre del estudio, el resto continúan en seguimiento. De los 16 pacientes con dispepsia, 8 fueron varones y 8 mujeres; y la mayoría se presentaron como síndrome de dolor (14 frente a 2 con síndrome de disconfort). En todos los casos en que se encontró causa orgánica (25%), el diagnóstico fue gastritis activa. No hubo concordancia entre los factores psicosociales referidos en la anamnesis y los mismos factores detectados mediante el cuestionario BASC-3 (con índice kappa bajo en todos los casos). La S y E de ≥ 1 síntoma de alarma para el diagnóstico de dolor de origen orgánico fue de 28.6% y 77.8% respectivamente. El síntoma con mayor sensibilidad fue "pérdida de peso" (66.7%). El aumento en el nº de síntomas de alarma no mejoró la capacidad diagnóstica (curva ROC). La S y E de ≥ 1 síntoma psicosocial para el diagnóstico de dolor de origen funcional fue de 80% y 37,5%, respectivamente. El síntoma con mayor sensibilidad fue "ansiedad" (100%). El aumento en el nº de síntomas psicosociales no mejoró la capacidad diagnóstica (curva ROC). La mediana de pruebas hasta el diagnóstico en los casos de trastorno funcional fue de 3 frente a 2.5 en los casos de trastorno orgánico.

Conclusiones. La falta de concordancia de los síntomas psicosociales podría reflejar su baja detección en la anamnesis (BASC-3 fue capaz de detectar más síntomas). En nuestro estudio, la sensibilidad y especificidad de los síntomas de alarma y los factores psicosociales en el diagnóstico de dispepsia fue baja, y aunque estos síntomas podrían orientar en el proceso diagnóstico, parece necesaria la realización de pruebas complementarias. Hacen falta estudios más potentes para confirmar los resultados.

29. UTILIDAD Y EFICACIA DE LAS TÉCNICAS DE PCR PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO CORRECTO DE LA INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* EN PEDIATRÍA. Íñigo Gil J, Rivero de la Rosa MC, Cuadrado Caballero C, Balboa Vega MJ, Castillo Reguera Y. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos. La infección por *Helicobacter pylori* es una enfermedad muy prevalente en pediatría. La principal causa de fracaso terapéutico son las altas tasas de resistencias antibióticas (especialmente claritromicina y metronidazol), por lo que resulta fundamental un tratamiento erradicador bien dirigido. Por ello, técnicas de diagnóstico molecular (PCR) específicas de resistencias, que cuentan con mayor sensibilidad, se plantean como una alternativa frente al cultivo tradicional. El objetivo de nuestro estudio fue analizar el éxito erradicador tras la introducción de la PCR en comparación con cultivo convencional.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo. Muestra de 171 pacientes recogidos de 2016-2022. Dos periodos: 2016-2019 (cultivo tradicional) y 2019-2022 (cultivo y PCR). Comparamos tasa de erradicación en ambos periodos y características de la muestra (diagnóstico, tratamiento y tasas de resistencias). Análisis estadístico SSPS v26.0

Resultados. Muestra 171 pacientes de 3 a 16 años. Varones 49,7%. Mujeres 50,3%. Tiempo medio global hasta realización de endoscopia 2,9 meses. Hallazgo endoscópico más frecuente gastritis antral (69%) seguido de pangastritis (12,3%). Test de ureasa positivo en 149 casos (sensibilidad 89,2%). Diagnóstico anatomopatológico más frecuente, gastritis crónica activa (66,7%). En primer periodo se detectaron 44 muestras positivas por cultivo y en segundo 96 (sensibilidad global 75%). Por PCR 117 muestras positivas en segundo periodo (sensibilidad 92,1%). Globalmente, 50,4% de las muestras presentaba resistencia al menos a un fármaco. Comparando PCR y cultivo en segundo periodo, se detectaron resistencias a macrólidos en el 20% de las muestras por cultivo y en el 24,3% por PCR, y a florquinolonas el 7,9 y 4,3% respectivamente. Detectamos resistencias a metronidazol y doble metronidazol-macrólidos únicamente por cultivo (37,7 y 12,9% respectivamente) al no disponer de PCR específica. Estratificando por años, las tasas de resistencias se mantuvieron estables. La tasa erradicadora en el primer periodo fue de 84% y en el segundo de 87,1%, siendo no estadísticamente significativo ($p=0,7$). La terapia inicial más frecuente fue omeprazol, metronidazol y amoxicilina 14 días, siendo la tasa erradicadora específica de esta combinación de 79,1%. La media de intentos erradicadores fue 1,06 en el primer periodo y 1,03 en el segundo ($p=0,09$), por lo que no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre cultivo y la utilización de PCR.

Conclusiones. En nuestra muestra la tasa de resistencias al menos un fármaco fue 50,4%, superior a la media europea, permaneciendo estable a lo largo de los años. Comparada con el cultivo, la PCR tuvo una mayor sensibilidad (92,1%) pero no supuso tasas de erradicación significativamente mayores en comparación con el cultivo tradicional, en posible relación a la ausencia de PCR que detecte resistencias a metronidazol. Se hace necesario ampliar la muestra y continuar el análisis para determinar su verdadera utilidad y extrapolar resultados que permitan un mejor abordaje terapéutico.

30. ESTUDIO PILOTO PARA DETERMINAR LA RESISTENCIA A LA CLARITOMICINA MEDIANTE REAL TIME-PCR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI*.

Monllau Espuis M¹, Urrutia Luis U¹, Victoria Bovo M¹, Alcaraz Hurtado A¹, Lozano Ruf A¹, Fernández-Rivas G², Molinos S², Montraveta Querol M¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona, Barcelona. ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona, Barcelona.

Objetivos. La infección por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) es la causa más común de enfermedad ulcerosa en pediatría en nuestro medio. El aumento generalizado de resistencias antibióticas está empeorando sus tasas de erradicación. El objetivo de este estudio es describir la población de pacientes infectados por *H. pylori* y establecer las tasas de resistencia. El objetivo secundario pretende conocer la correlación entre los distintos métodos usados para su identificación.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, prospectivo y descriptivo de un hospital de tercer nivel. Se incluyen pacientes pediátricos con síntomas compatibles con infección *H. pylori* y prueba de antígeno en heces positiva (Hp-SAT). Tras practicar una endoscopia digestiva alta, se obtuvieron biopsias gástricas para prueba rápida de ureasa (RUT), reacción en cadena de proteínas en tiempo real (RT-PCR) y estudios histológicos (tinción de hematoxilina-eosina o inmunohistoquímica). Se administró tratamiento erradicador a aquellos pacientes en los que se confirmó la presencia de *H. pylori* en el estudio histológico además de positividad en otro invasivo (RUT y/o RT-PCR). Posteriormente se realizó control post-erradicación con Hp-SAT a las 8 semanas tras finalizar tratamiento.

Resultados. Se incluyeron 64 pacientes (4-17 años, 57,8% mujeres). El 90,6% de los pacientes presentaban dispepsia, el 3% anemia, el 4,7% ambas y solo el 1,6% padeció hemorragia digestiva alta. El 15,6% recibió tratamiento previo para la infección por *H. pylori*. Durante la endoscopia digestiva alta se observó gastritis nodular en 46/64 (71,87%) mientras que solo el 1,6% presentaba úlcera/erosión. El RUT fue positivo en 89,1%. El análisis histológico de las biopsias documentó gastritis leve-moderada en mucosas antrales (93,8%), encontrándose estructura *H. pylori* en el 90,6% de las muestras. Realizamos 60 RT-PCR *H. pylori* en muestra gástrica. En 6 pacientes no se identificó *H. pylori* por RT-PCR, siendo también negativo en 5 de ellos el RUT y la histología. De las biopsias que resultaron positivas mediante RT-PCR, el 40,7% mostró mutación en el gen 23S rRNA (A2143G) asociada con la resistencia a la claritromicina. En cuanto al tratamiento, 19/60 de los pacientes (29,7%) recibieron pautas de tratamiento que incluían claritromicina y 41/60 (64,1%) con pautas que incluían metronidazol. En el control post-erradicación 43/60 (71,6%) de los pacientes presentó negativización de Hp-SAT. Dos de ellos habían recibido claritromicina a pesar de que tenían el gen de resistencia.

Conclusiones. Nuestro estudio demuestra una alta correlación entre los resultados de RT-PCR y la positividad en el RUT así como con la histología, demostrando la alta sensibilidad de la RT-PCR. En nuestro medio encontramos una tasa de resistencia a claritromicina superior al 40% que justifica la moderada tasa de erradicación obtenida (71,6%). Con estos datos recomendamos evitar su uso como tratamiento empírico de primera línea.

31. GASTRITIS COLÁGENA EN PEDIATRÍA. SERIE DE 3 CASOS. Comalrena de Sobregrau Martínez C, Vila Miravet V, Alvarado Cárcamo B, Marroquín Córdón M, Castillo Torres R, Guerrero Rojas C, Pujol Muncunill G, Martín de Carpi FJ. *Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.*

Introducción. La gastritis colágena es una enfermedad heterogénea e infrecuente que se caracteriza por el depósito subendotelial de colágeno asociado a inflamación de la mucosa gástrica. La fisiopatología de esta enfermedad es aún poco conocida pero se piensa que pueda ser el resultado de un proceso reparativo después de un insulto (inflamatorio, infeccioso, autoinmune) en pacientes susceptibles. Hasta el momento no se ha descrito ningún tratamiento específico.

Resumen de casos. Presentamos una serie de 3 niñas de entre 12 y 13 años con gastritis colágena. Todas debutaron con dolor abdominal y anemia ferropénica crónica. Una paciente presentaba además astenia y pérdida de peso. La gastroscopia inicial no estableció el diagnóstico histológico en ningún caso y a nivel macroscópico los hallazgos fueron normales en un caso o bien inespecíficos en el resto (gastritis atrófica, eritema y/o antritis nodular). En el caso con gastroscopia inicial normal se completó estudio con cápsula endoscópica detectando angiodisplasias yeyunales. El estudio para *H. pylori* fue negativo en todas las pacientes y en ningún caso se observó alteración macro o microscópica a nivel duodenal o colónico. Todas recibieron tratamiento con hierro oral y/o endovenoso y presentaron mejoría o resolución de la anemia ferropénica. En la primera paciente el diagnóstico de gastritis colágena se hizo en la tercera gastroscopia tras revisión específica de las biopsias a raíz de persistencia de pangastritis atrófica macroscópica. En la segunda paciente, el diagnóstico se estableció en la segunda endoscopia en la que se objetivaba antritis nodular. En el tercer caso, que inicialmente había tenido dos gastroscopias normales, el diagnóstico se estableció en la tercera exploración tras evidenciar gastritis nodular en cuerpo y antro. Las biopsias iniciales que no fueron diagnósticas están pendientes de nueva revisión por el patólogo.

Comentarios. La serie descrita muestra unas características similares a lo publicado en la literatura, en relación a la forma de presentación, predominio en sexo femenino y necesidad de más de una gastroscopia para llegar al diagnóstico. A diferencia de los adultos, los hallazgos en niños suelen limitarse al estómago, sin afectar normalmente al intestino delgado ni al colon. Se desconoce la historia natural de esta enfermedad a largo plazo. En general la evolución suele ser hacia una mejoría sintomática que no se correlaciona con una mejoría endoscópica ni histológica. La evolución clínica de las pacientes presentadas ha sido favorable y en el momento actual todas ellas están pendientes de nuevo control endoscópico.

32. GASTRITIS COLÁGENA: UNA CAUSA INUSUAL DE DOLOR ABDOMINAL. Sánchez Trujillo L, Iglesias Irigaray A, Díez Vela E, San Miguel López L, Marcos Gómez N. *Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid.*

Introducción. El dolor abdominal es uno de los motivos de consulta más frecuentes. Sus causas son muy variables por lo que supone un reto diagnóstico. Es fundamental realizar una correcta anamnesis y exploración física que nos ayuden a detectar aquellos signos y síntomas de alarma que orienten hacia una causa orgánica subyacente.

Resumen del caso. Niño de 12 años refiere diarrea crónica y dolor abdominal de cuatro años de evolución. Sin antecedentes familiares ni personales de interés. Refería 5-6 deposiciones pastosas diarias, sin productos patológicos, dolor abdominal en hipogastrio de carácter cólico y leve pérdida ponderal en los últimos meses. Negaba fiebre, aftas, artritis o lesiones anales. Había sido estudiado previamente en otro hospital con la misma sintomatología, siendo dado de alta por mejoría clínica y diagnóstico de síndrome de intestino irritable. La exploración física fue normal. En analítica sanguínea se objetiva anemia ferropénica (Hb 10,1mg/dL, VCM 63,1fl, ferritina 3 ng/mL, hierro 15 µg/dL, transferrina 377 mg/dL, I. saturación transferrina 3), con función hepática y renal normal, marcadores de enfermedad celíaca negativos. En ecografía abdominal presenta leve esplenomegalia homogénea, sin LOES. El estudio de heces muestra elevación de calprotectina fecal (283,1 µg/g). En controles clínicos posteriores, mantiene misma sintomatología con dolor epigástrico, sin pirosis, elevación persistente de calprotectina fecal (máx. 699 µg/g) y anemia ferropénica. Se inicia tratamiento con hierro oral, y se realiza endoscopia digestiva alta y baja. Se objetiva una mucosa gástrica nodular en empedrado y eritematosa, y la mucosa de íleon es nodular, compatible con hiperplasia folicular linfoide. A nivel histopatológico, presenta infiltrado linfoplasmocitario moderado en lámina propia de mucosa de fundus gástrico, de carácter leve en mucosa de antro, sin polimorfonucleares neutrófilos ni bacilos de *Helicobacter pylori*, compatible con gastritis crónica moderada. Además, se objetiva una llamativa gruesa banda colágena subepitelial en mucosa de antro que sugiere gastritis colágena. Las biopsias de mucosa colorrectal fueron normales. Tras los resultados se inicia tratamiento antisecretor con omeprazol hasta 40mg/día y se mantiene ferroterapia oral. Actualmente, se ha resuelto la epigastralgia y la anemia ferropénica, siendo poco frecuentes los episodios de dolor abdominal con diarrea.

Conclusiones:

- La gastritis colágena es una enfermedad rara, caracterizada por una gruesa banda colágena e infiltrado mononuclear en la lámina propia de la mucosa gástrica. El debut puede ser en edad infantil o adulta, siendo en este caso más frecuente su asociación con colitis colágena.
- Su manifestación clínica más frecuente es el dolor abdominal recurrente y la anemia ferropénica, siendo su tratamiento sintomático. Se ha probado el tratamiento con azatioprina y corticoides con eficacia limitada.
- Su pronóstico es variable, aunque la mayoría se resuelven espontáneamente e infrecuentemente evolucionan a la forma del adulto, asociándose con otros procesos autoinmunes.

33. EVOLUCIÓN DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL EN PACIENTES CELÍACOS ANTES Y DESPUÉS DE LA CRISIS COVID-19. Romera Marín A, Blanco Rodríguez M, Doreste Henríquez A, Gómez Torres G, Martínez Ibeas M. *Servicio de Pediatría, Sección de Digestivo Infantil. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*

Introducción y objetivos. La obesidad infantil es un importante problema de Salud Pública y aunque últimamente las cifras son esperanzadoras, la crisis COVID-19 y las medidas adoptadas para controlarla pueden suponer un determinante para un nuevo aumento de su prevalencia. Nuestra hipótesis apoya que el confinamiento implantado en nuestro país ha producido un incremento en el índice de masa corporal (IMC) de niños y adolescentes. El principal objetivo fue analizar su evolución en pacientes pediátricos durante la pandemia y su asociación con la actividad física y la dieta.

Material y métodos. Se ha realizado un estudio descriptivo, revisando las historias clínicas de 259 celíacos atendidos en las consultas de Gastroenterología Infantil de la Fundación Jiménez Díaz entre el 1 de octubre de 2019 y el 31 de marzo de 2021. Las variables recogidas fueron edad, sexo, datos antropométricos, actividad física y tiempo de evolución y cumplimiento de la dieta sin gluten.

Resultados. La población de estudio final constó de 124 sujetos, cuyo IMC medio previo al origen de la pandemia era 17,5 kg/m², alcanzando los 18 kg/m² tras el inicio del confinamiento. Un 67,7% incrementaron su IMC, con mayor frecuencia en el grupo de 7 a 11 años y más notablemente en los pacientes que ya tenían exceso ponderal. No se asoció este aumento con el grado de actividad física al inicio de la pandemia.

Conclusiones. En conclusión, la crisis COVID-19 y la consecuente alteración de nuestros hábitos han producido un incremento del IMC en esta población, siendo necesaria la adopción de estrategias para normalizar estas cifras.

34. DÉFICIT DE IgA ENMASCARADO AL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA, NO TODO ES TAN CLARO COMO PARECE. Montiel Rey AP¹, Herrero Álvarez M¹, Checa Rodríguez R¹, Gómez Salazar JM¹, Hurtado Muñoz I¹, Martínez Becerra MJ². ¹Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles, Madrid. ²Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Introducción. La enfermedad celíaca (EC) es un patología sistémica inmunomediada que ocurre en individuos genéticamente predispuestos, se desencadena por la ingesta de gluten y se caracteriza por una enteropatía inflamatoria crónica. El déficit total de inmunoglobulina A (DIgA) es la inmunodeficiencia primaria más frecuente en la población general, asociándose con numerosas enfermedades autoinmunes, entre ellas la EC. Se define en niños mayores de 4 años como niveles séricos de IgA total inferiores a 7 mg/dL con IgM e IgG normales. En pacientes con DIgA es fundamental utilizar anticuerpos de isotipo IgG para el diagnóstico y seguimiento de la EC.

Resumen de casos. Se describen 2 pacientes que al diagnóstico de la EC presentaron niveles normales de IgA y positizaron anticuerpos antitransglutaminasa isotipolGA (TGA) pero posteriormente evolucionaron a DIgA tras el inicio de la dieta sin gluten (DSG):

Caso 1: Niña de 20 meses con serologías de celiaquía IgA positivas: ATGT 1524 U/mL (Negativo < 15), Anti-Péptidos Deaminados de Gliadina IgA (DGPA) 1408 U/mL (Negativo < 15) y Anti-Endomisio IgA (EMA) 1/80, con IgA total de 110 mg/dL y HLA DQ2 (2.5 + 2.2) compatible. Se establece el diagnóstico de EC según criterios ESPGHAN 2012 y a los 7 meses se detecta IgA total < 5 mg/dL con TGA 78 U/mL y DGPA 82 U/mL) y anticuerpos IgG: TGG 129 U/mL y DGPG 74 U/MI (Negativo < 15). La IgA se ha mantenido indetectable en el tiempo.

Caso 2: Niño de 24 meses con TGA 17678 U/mL, DGPA 99,2 U/mL y EMA 1/160 con niveles de IgA suficientes (según autoanalizador > 7 mg/dL). Se realiza el diagnóstico de EC según criterios ESPGHAN 2012 al completar con HLA DQ2 compatible (2.5+2.2). A los 6 meses del inicio de la DSG presentó negativización de TGA con IgA total < 2 mg/dL. Sus TGG en este control estaban en el límite (TGG 16 U/mL, DGPG 13 U/mL), aclarándose al año de DSG. Su IgA persiste < 5 mg/dL a los 7 años.

Comentarios. Estos dos casos apuntan a un posible déficit de IgA desenmascarado por la retirada del gluten. Antes del diagnóstico de EC sus anticuerpos IgA parecen contribuir a la cuantificación de IgA total, que se pierde conforme se aclaran los anticuerpos una vez iniciada la dieta exenta de gluten. Según esta hipótesis, el déficit "funcional" de IgA existiría también previo al diagnóstico, pese a los niveles en rango de IgA. En la bibliografía se han descrito recientemente dos casos que reproducen este patrón, los autores proponen el estrés asociado al debut de EC como un posible factor estimulante de células plasmáticas IgA en médula ósea. Estos casos plantean además dudas sobre las herramientas a utilizar en la monitorización de su EC. En caso de transgresiones cabría esperar que se positizaran de nuevo sus TGA, aumentando los niveles de IgA. No obstante, sería recomendable un doble abordaje con isotipos IgG e IgA hasta que existan más estudios que lo confirmen.

35. LA DIFICULTAD DIAGNÓSTICA DE LA DIARREA CONGÉNITA A PROPÓSITO DE CINCO CASOS CLÍNICOS. García Candel S¹, Masip Simó E², Donat Aliaga E², Polo Miquel B², Ribes Koninckx C², Cardete Pascual I¹, Bueno Sánchez ME¹, Hernández León I¹. ¹Hospital Universitario de la Ribera. Alzira, Valencia. ²Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Introducción. Los trastornos diarreicos congénitos son un grupo de enteropatías hereditarias que debutan en los primeros días de vida. Cursan con diarrea secretora y malabsorción de nutrientes que amenazan la vida del paciente. Su diagnóstico es complejo, dado que clínicamente suelen presentarse de forma similar, pero, al mismo tiempo, hay una gran cantidad de posibles etiologías. Por esta razón, requieren un enfoque estructurado para poder realizar un diagnóstico correcto.

Material y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo de casos de pacientes con diagnóstico de diarrea congénita en un hospital terciario durante los años 2011 a 2022. Se recogen variables demográficas, así como los estudios genéticos y otras pruebas complementarias realizadas, tanto para llegar al diagnóstico como el seguimiento posterior.

Resultados. Un total de 5 pacientes han sido diagnosticados, siendo 60% hombres. La edad media de debut de la enfermedad ha sido 170 días de vida (rango: 30 días-365 días). En todos los casos se realizó una biopsia intestinal, siendo normal en todos ellos, excepto en uno que permitió el diagnóstico de enteropatía en penacho (atrofia de vellosidades y acumulación de gránulos en la superficie apical de los enterocitos con tinción PAS +). Dos hermanos, de padres no consanguíneos, se han diagnosticado de síndrome trico-hepático-enterico, con estudio genético TTC37, ambos han necesitado nutrición parenteral domiciliaria, aunque de forma transitoria han podido estar sin ella. Otro de los pacientes, se ha diagnosticado de diarrea congénita por pérdida de cloro, con mutaciones en el gen SLC26A3. Este paciente, de padres consanguíneos, y con un hermano fallecido a los 21 días de nacimiento, además se trata de un paciente con diagnóstico genético de Fibrosis Quística con mutación en homocigosis R334W, que presentaba alcalosis metabólica como dato distintivo, lo cual hacía más complejo el diagnóstico. Finalmente se pudo medir la concentración de iones en heces, con Cloro en heces de 141 mEq/L, llegando al diagnóstico definitivo. La última paciente, es una mujer con diagnóstico de Diarrea 9 (OMIM # 618168), clínicamente ha cursado con diarrea osmótica desde los 11 días de vida, con acidosis metabólica, y otras alteraciones fenotípicas, como coloboma bilateral, aracnodactilia, y dependencia de la nutrición parenteral total, la paciente ha estado sin diagnóstico definitivo hasta hace 1 año, gracias a la realización de un exoma completo clínico donde se ha objetivado la alteración en el gen WNT2B.

Conclusiones:

- La diarrea congénita es una entidad poco frecuente en nuestro medio.
- Hay que investigar los antecedentes familiares, y del embarazo que pueden dar una pista sobre la patología.
- La realización de exploraciones complementarias que incluyan una biopsia intestinal, y actualmente el estudio genético, es básico para el diagnóstico.
- La nutrición parenteral es el principal tratamiento en nuestros casos.

36. ALTERACIÓN DE ELASTASA FECAL EN EDAD PEDIÁTRICA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Woods Kreisler N, Bunce L, Nofuentes Prieto L, Rosell Camps A, Díez Dorado R, Riera Llodrá J. *Hospital Universitario Son Espases. Palma.*

Objetivos. Describir las características demográficas, clínicas, analíticas y evolución de los pacientes con determinaciones disminuidas de elastasa fecal en un hospital terciario.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de pacientes en seguimiento por elastasa fecal disminuida (≤ 200 uc/g) en el periodo comprendido entre febrero 2021 y noviembre 2022. Se excluyeron aquellos pacientes en seguimiento en su centro de salud u otros centros de la comunidad autónoma.

Resultados. Se obtuvieron 60 pacientes, de ellos 25/60 (41,7%) fueron seguidos en nuestro centro. La edad media fue de 5.95 años (DE 4.6) y 73.3% eran mujeres. El valor medio de elastasa fecal era de 95.68 $\mu\text{g/g}$ (DE 55,26). El 40% presentaban valores de elastasa compatibles con insuficiencia pancreática exocrina leve (100-200 $\mu\text{g/g}$) y un 60% valores compatibles con insuficiencia pancreática exocrina grave. Se diagnosticaron un total de 8 pacientes de insuficiencia pancreática exocrina (IPEX). El 32% (8/25) de los pacientes de la nuestra muestra estaban diagnosticados previamente de fibrosis quística (FQ), asociando el 75% (6/8) de los mismos IPEX. Dos pacientes presentaban IPEX secundario a alteraciones anatómicas, ambos con compresión de vía biliar y Wirsung. Uno presentaba neoplasia sólida pseudopapilar en cabeza de páncreas y el otro se orientó como pancreatitis autoinmune por masa en cabeza de páncreas. Ningún paciente padecía síndrome Shwachman-Diamond. En 4/25(16%) de los pacientes con sospecha de IPEX, no se ha podido confirmar por diversos motivos: traslado a otro centro (1/4), pérdida de seguimiento (1/4), exitus (1/4) y posible artefacto por enemas en paciente con malformación ano-rectal (1/4). El 100% (8/8) de los pacientes diagnosticados de IPEX estaban en seguimiento (6 por digestivo infantil, 1 por consulta de digestivo adultos y 1 por neumología infantil). Todos ellos asintomáticos en el momento actual y en tratamiento con enzimas pancreáticas y con vitaminas liposolubles. Uno fue tratado con corticoides por sospecha de pancreatitis autoinmune.

Conclusiones. En nuestra muestra la causa más frecuente de IPEX fue FQ, seguida de patologías asociadas a alteraciones anatómicas del páncreas secundarias a efecto masa, similar a lo descrito en la bibliografía.

37. ENTEROPATÍA AUTOINMUNE EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. Marroquín Cordon M¹, Martínez Osorio J¹, Mesonero Cavia S², Pujol Muncunill G¹, Comalrena de Sobregrau Martínez C¹, Castillo Torres R¹, Guerrero Rojas C¹, Martín de Carpi FJ¹. ¹*Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona.* ²*Servicio Pediatría. Hospital Universitario Mutua Terrasa. Terrasa, Barcelona.*

Introducción. La enteropatía autoinmune (EAI) es una causa infrecuente de diarrea intratable en niños. Afecta principalmente a lactantes < 6 meses, varones, con periodo prenatal y neonatal normal. Actualmente, los conocimientos se obtienen mediante reportes de series de casos, por lo que se necesita más investigación en este campo. Se realiza una revisión retrospectiva de casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 5 años.

Resumen de casos. Se diagnosticaron 3 pacientes (2 varones) con edad promedio de 2,8 meses, sin antecedentes previos. Los síntomas más frecuentes fueron diarrea (media: > 18 episodios/día), vómitos e irritabilidad y los signos deshidratación, mal estado general, dolor a la palpación abdominal y estancamiento ponderal. Todos requirieron ingreso. Inicialmente abordados como gastroenteritis aguda infecciosa y/o alergia a la proteína de leche de vaca, sin respuesta a cambios en la alimentación. Ante la persistencia de clínica se ampliaron estudios. Todos requirieron una media de reposo digestivo de 11 días (rango 7-16 días) y nutrición parenteral 23 días (rango 18-30 días). Las alteraciones analíticas iniciales destacables fueron leucocitosis (rango 17.700-30.000/mm³), neutrofilia (7.300-14.900/mm³), trombocitosis (rango 550.000 a 916.000/mm³), elevación de proteína C reactiva (máx 180 g/dL) con procalcitonina negativa, hipoalbuminemia (min 19 g/dL) y calprotectina fecal elevada en 2/3 (rango 2.800-> 6.000 mg/kg). En 2/3 se objetivó PCR citomegalovirus en heces, sin datos de afectación sistémica y sin respuesta al tratamiento antiviral. Ninguno presentó anticuerpos antienterocito, anti-célula parietal, antinucleares, anti-músculo liso, anti-LKM, entre otros. Se descartaron inmunodeficiencias y alteraciones genéticas. Los hallazgos endoscópicos fueron: gastritis, duodenitis y colitis inespecífica; a nivel histopatológico: inflamación crónica gástrica, duodenal y colónica y duodeno con atrofia vellositaria con pérdida de células caliciformes, reducción de células de Paneth y presencia de figuras apoptóticas, con lo que se estableció el diagnóstico. El tiempo desde inicio de síntomas al diagnóstico fue en promedio de 25,4 días (rango 21 a 37 días). Todos recibieron tratamiento corticoide y descenso a partir de la tercera semana hasta suspender, asociado a inmunomodulador (azatioprina) con adecuada respuesta. Actualmente seguimiento con media de 21 meses. Un paciente presentó a los 8 meses del diagnóstico leucopenia con metabolitos elevados de tiopurínicos, con mejoría tras disminución de dosis. En 1/3 de los pacientes se ha suspendido tratamiento con azatioprina al año tras endoscopia normal sin recaída y los otros dos casos mantienen tratamiento inmunomodulador con buena respuesta.

Comentarios. El diagnóstico de EAI es un desafío, se realiza combinando datos clínicos, analíticos e histológicos. Destaca en nuestra serie la respuesta adecuada a tratamiento con corticoides y mantenimiento con azatioprina, pudiéndose suspender el tratamiento en uno de ellos, sin recaída posterior. Además, no se han detectado otras alteraciones a nivel inmunológico. Se necesitan más estudios para comprender los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad, tratamiento y seguimiento a largo plazo.

38. ESTUDIO DESCRIPTIVO RETROSPECTIVO DEL MANEJO CLÍNICO Y TERAPÉUTICO DE LA INFECCIÓN POR *CRYPTOSPORIDIUM* EN PEDIATRÍA. Valero Pertegal R, Boix Aracil E, Vázquez Gomis R. *Hospital General Universitario de Elche. Elche, Alicante.*

Introducción y objetivos. El *Cryptosporidium* es un protozoo intracelular asociado a enfermedades gastrointestinales, que puede afectar de forma grave a pacientes inmunodeprimidos VIH+. En inmunocompetentes la clínica suele ser leve por lo que el tratamiento se restringe a ciertos casos dependiendo del est En los pacientes inmunocompetentes que presentan síntomas persistentes o graves el tratamiento de elección es la nitazoxanida y en menores de un año, la paromomicina. El objetivo del estudio se basa en revisar las historias clínicas y el manejo de los pacientes con dicha infección.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo realizado a partir de historias clínicas y una base de datos de peticiones de estudios de heces en niños de hasta 6 años de edad durante un periodo de 3 años (enero de 2019 - diciembre de 2021).

Resultados. En el periodo estudiado se recogen un total de 2.485 pacientes a los que se les hizo estudio de heces. Del total de muestras de heces (n= 2.485), un 1,2% son positivas para *Cryptosporidium* (n= 31). Un 64,5% (n= 20) son varones y un 35,5% (n= 11), mujeres. La edad media es de 27 meses (1-71). Los motivos de consulta principales son: gastroenteritis: 90,3 % (n= 28), dolor abdominal: 3,2% (n= 1); distensión abdominal: 3,2% (n= 1) y fallo de medro: 3,2% (n= 1). La estación del año en la que ocurre la infección es: otoño: 35,5%, verano: 32,3%, primavera: 5% e invierno: 5%. Respecto al tratamiento: un 87% no precisan tratamiento farmacológico, un 3,2% (n= 1) se trata con nitazoxanida, un 3,2% (n= 1) con paromomicina, un 3,2% (n= 1) con metronidazol y un 3,2% (n= 1) con azitromicina.

Conclusiones:

- De todos los estudios de heces revisados en nuestra muestra se observa que el *Cryptosporidium* es causa de infección en niños en un bajo porcentaje (1,2%). Esto podría deberse a que gran parte del periodo del estudio coincide con la pandemia COVID19, que ha conllevado menor número de infecciones pediátricas y menos asistencia a centros sanitarios.
- La clínica digestiva constituye el motivo de consulta principal, predominando la gastroenteritis.
- Se ha observado un patrón estacional a finales de verano y principios de otoño, tal y como está descrito en la literatura.
- En cuanto al tratamiento: solo un 6,4% (n= 2) recibieron tratamiento farmacológico específico para *Cryptosporidium* mediante nitazoxanida y paromomicina.

39. CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE PACIENTES AL DEBUT DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA EN CENTRO DE TERCER NIVEL. González-Haba Martínez B, Gómez Moreno AM, Quiroga de Castro A. *Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.*

Introducción. Durante el último año, hemos percibido de forma subjetiva un aumento de casos de enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica (EII-p), junto con un aumento de pacientes que debutan a menor edad (VEO-IBD o Very Early Onset Inflammatory Bowel Disease). Nuestro objetivo es evaluar datos epidemiológicos, perfil clínico, y detectar posibles cambios que se hayan podido producir en un periodo de 12 años, en los pacientes que debutan con EII-p.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes al debut de EII-p (2-15 años de edad) durante un periodo de 2011 a 2022. Se realiza una revisión de historias clínicas con recogida de datos demográficos, clínicos y analíticos.

Resultados. Fueron incluidos 72 pacientes (de 5 hospitales) diagnosticados en nuestro centro. El 51,4% (n = 37) fueron varones. Mediana de edad de 10 años (RIQ 2-15). El año 2022 engloba un 22,2% de pacientes, siendo el año con mayor incidencia de nuestra muestra. La sintomatología al debut más frecuente fue la pérdida de peso con un 51,4% (n = 37) recogido el índice de masa muscular de 60 pacientes con una mediana al diagnóstico de 16,6 kg/m² (RIQ 12,7-35,4), seguido de diarrea sanguinolenta en el 50% (n=36) y diarrea sin productos patológicos en otro 50% (n=36). Otros síntomas evaluados en orden de frecuencia fueron: dolor abdominal, anemia, fistula anal, fisura anal, absceso perianal y estreñimiento representado un 2,8 % de los casos cada síntoma (n=2). Del total, un 58,3% fueron catalogados de enfermedad de Crohn (n=42), y un 36,1% (n=26) como colitis ulcerosa. 4 de los 72 pacientes fueron catalogados como EII no clasificada (5,6%). EL weighted Paediatric Crohn's disease activity index (PCDAI) y Paediatric Ulcerative Colitis Activity Index (PUCAI) se reflejaron en 93,1% de los casos al diagnóstico (n=67) siendo más frecuente el grado de actividad moderado para ambas clasificaciones en un 56,9% de los casos (n=41). La pauta de inducción más utilizada fue mesalazina oral (n= 19) en pacientes con colitis ulcerosa y la CDED (Crohn's Disease Exclusion Diet) para enfermedad de Crohn. El 84,7% alcanzaron remisión completa con tratamiento de primera línea. El 34,3% tenía antecedentes familiares de EII (destacando colitis ulcerosa de primer grado) y el 5,5% presentaban enfermedades autoinmunes (diabetes, psoriasis, vitiligo y celiaquía). Con respecto a la edad de presentación destacamos un total de 13 pacientes VEO-IBD, de los cuales 5 fueron diagnosticados en los últimos 2 años del estudio.

Conclusiones. En nuestra muestra apreciamos un aumento general de casos de EII-p en el último año, así como de VEO-IBD. Sin embargo, no podemos relacionarlo con factores desencadenantes. De acuerdo con la bibliografía existente, nuestra serie presenta como sintomatología más frecuente al debut, pérdida de peso y diarrea presentando la mayoría de los pacientes una actividad moderada de la enfermedad.

40. ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL DE DEBUT MUY PRECOZ: NUEVAS ARMAS Y ESTRATEGIAS DE TRATAMIENTO. Freixas M¹, Álvarez M², Redecillas S², Cabello V², Cuevas A², Segarra Ó². ¹Hospital Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona.

Objetivo. La incidencia de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) pediátrica ha aumentado durante los últimos años y, este aumento, ha sido más rápido en paciente diagnosticados con menos de 6 años, definidos como enfermedad inflamatoria intestinal de inicio muy precoz (VEOIB). El objetivo del estudio es analizar las características clínicas, la evolución y la respuesta al tratamiento de este grupo de pacientes en nuestro centro

Material y métodos. Estudio descriptivo donde se recogen pacientes diagnosticados de VEOIBD entre diciembre 2020 y diciembre 2022. Se analizan las características clínicas, analíticas y genéticas de los pacientes en el momento del debut, así como el tratamiento empleado y su evolución posterior.

Resultados. Se describen 4 pacientes con diagnóstico de VEOIBD. La mediana de edad en el debut es de 23 meses (rango 10-36 meses). Todos los pacientes referían al debut clínica de diarrea, rectorragias y pérdida de peso. Uno de los pacientes asoció clínica extradigestiva en forma de fiebre recurrente y artritis de tobillo. Los dos pacientes con debut más precoz (10 y 12 meses) se orientaron inicialmente como colitis alérgica hemorrágica, produciendo un cierto retraso en el diagnóstico. De los otros dos pacientes descritos, uno de ellos presentó infección por SARS-CoV-2 como posible desencadenante. Se realizó despistaje de EII monogénica con un panel de 108 genes en todos los pacientes, resultando positivo solo en uno de ellos (NOD2). En todos los casos se inició tratamiento de inducción con corticoides. Uno de ellos presentó corticorresistencia y los otros 3 corticodependencia, por lo que los 4 pacientes precisaron de inicio precoz con tratamiento biológico (infliximab). Todos ellos han requerido pautas individualizadas para mantener niveles más elevados de los establecidos habitualmente en las guías de práctica clínica (ESPGHAN), con dosis más altas e intervalos de infusión más cortos. Uno de los pacientes se encuentra en fase de inducción con niveles de 40 µg/mL antes de semana 6 y buena respuesta inicial. Otros dos pacientes se encuentran en fase de mantenimiento, precisando niveles entre 15 y 30 µg/mL para el control de la enfermedad. El último paciente presentó fallo de respuesta primaria a antiTNF, actualmente controlado con biterapia con ustekinumab y vedolizumab.

Conclusiones. Según nuestra experiencia, los pacientes con VEOIBD precisan pautas individualizadas con niveles más elevados de fármacos biológicos de los habitualmente establecidos. Encontramos mucha variabilidad en la farmacocinética y en la respuesta clínica a los fármacos biológicos, por lo que la monitorización proactiva con estimación de niveles mediante algoritmos predictivos basados en modelos farmacocinéticos es una herramienta muy útil para el manejo de esta entidad. Se necesitan nuevos trabajos para establecer los niveles, las dosis y los intervalos de administración que precisan este grupo de pacientes para el control de la enfermedad.

41. ENFERMEDAD DE CROHN METASTÁSICA: UNA ENTIDAD RARA EN EDAD PEDIÁTRICA.

Crujeiras Martínez V, Carreira Sande N, Martín Torres N, García Fernández R, Leis Trabazo R. *Hospital Universitario de Santiago. Santiago de Compostela.*

Presentación. La enfermedad de Crohn es un subtipo de enfermedad inflamatoria intestinal crónica que puede afectar a todo el tubo digestivo, desde la boca hasta el ano, de forma segmentaria, siendo su característica histológica la afectación transmural de la mucosa y la presencia de granulomas no caseificantes. Las manifestaciones extradigestivas están presentes hasta en un 30% de los casos, especialmente las cutáneas, si bien el Crohn metastásico es una forma de afectación dermatológica muy infrecuente en niños.

Resumen del caso. Presentamos un paciente de 12 años que debuta con enfermedad de Crohn ileocolónica con un cuadro de dolor abdominal, fiebre y reactantes de fase aguda elevados. Precisó iniciar tratamiento biológico con anti-TNF (adalimumab subcutáneo) para mantener en remisión, tras haber recibido inducción con nutrición enteral exclusiva y budesonida oral. Durante los siguientes dos años se mantiene en remisión clínica con adalimumab a dosis estándar (40 mg/2 semanas), pero ante la presencia de calprotectina fecal persistentemente elevada se intensifica el fármaco (80 mg/2 semanas). Coincidiendo con la subida de dosis empieza a presentar engrosamiento progresivo de la zona perianal, fisuras anales, hipertrofia gingival, queilitis, irritación perinasal y lesiones eritematosas en nalgas que mejoran con la aplicación de corticoide tópico. Ante la posibilidad de que se trate de un efecto secundario de adalimumab se disminuye a la dosis previa, sin observarse respuesta.

Se completa el estudio con biopsia de la zona perianal y de las lesiones en glúteos, encontrándose hallazgos inflamatorios compatibles con una enfermedad de Crohn metastásica. Por este motivo se decide iniciar tratamiento con otro anti-TNF, infliximab (intensificado a 10 mg/kg cada 4-5 semanas), con el que se consigue la remisión clínica del paciente, tanto a nivel intestinal como cutáneo.

Conclusiones. La enfermedad de Crohn metastásica es una entidad dermatológica de diagnóstico histológico, poco común, en la que las lesiones cutáneas, a menudo persistentes, causan una morbilidad significativa en el paciente. Cabe destacar que en el caso presentado se consiguió la remisión de las lesiones con el uso de infliximab, a pesar de haber fallado previamente el uso de otro anti-TNF, por lo que no fue necesario el cambio de la diana terapéutica. Las escasas publicaciones en niños describen diferentes modalidades de tratamiento con respuestas interindividuales muy variadas, pero faltan estudios controlados aleatorizados acerca de su manejo terapéutico.

42. POLINEURITIS CRÓNICA DESMIELINIZANTE COMO MANIFESTACIÓN EXTRAINTestinal DE LA ENFERMEDAD DE CROHN. Muñoz Pino MG, Valero Pérez G, Cid París E. Hospital Universitario de Torrejón. Torrejón de Ardoz, Madrid.

Introducción. Las manifestaciones extraintestinales (MEIs) de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) pueden tener igual o más relevancia que la propia enfermedad intestinal. En algunos casos, son la primera manifestación clínica de la enfermedad y pueden preceder en años a la aparición de síntomas gastrointestinales. Se han descrito trastornos neurológicos centrales y periféricos en pacientes con EII, pero estas MEIs muy raramente se manifiestan en la infancia.

Resumen del caso. Varón de 15 años que tiene como antecedentes personales relevantes: talla baja en seguimiento por endocrinología y diagnóstico de polineuropatía crónica desmielinizante diagnosticada con 2,5 años de edad en tratamiento con inmunoglobulina Ig G IV y deflazacort 10mg/día. Como antecedentes familiares importantes: tía materna con enfermedad de Crohn y madre esclerosis múltiple. A los 14 años inicia clínica de dolor abdominal y diarrea con restos hemáticos de inicio brusco, con una analítica anodina: PCR 1 mg/dL y Vs 11 mm/h, sin detección de agente infeccioso. Se realiza colonoscopia objetivándose afectación de íleon y colon de forma difusa, de características histológicas inespecíficas. Debido a que la colonoscopia no fue concluyente y que el cuadro gastrointestinal fue autolimitado se opta por una actitud expectante con seguimiento estrecho. 4 meses más tarde reaparece sintomatología, con RFA negativos y sin detección tampoco de causa infecciosa. Se decide completar estudio con realización de enteroRMN donde se objetiva ileitis distal de 8 cm y afectación de todo el colon. Debido a la evolución, los hallazgos detectados en las pruebas complementarias realizadas y la positividad en los anticuerpos anti-*Saccharomyces cerevisiae* (ASCA) se diagnostica de enfermedad de Crohn (Clasificación de París A1b, L3, B1, G0). Se inicia ciclo de corticoides (prednisona 40 mg/día) y azatioprina (2,5 mg/kg/día) como tratamiento de mantenimiento, ajustándose dosis según la actividad de la tiopurina metiltransferasa (0,5 mg/kg/día) por detección de neutropenia en los controles rutinarios, con buen control clínico y analítico posterior. Debido al inicio de tratamiento con azatioprina se suspende deflazacort para el tratamiento de su polineuropatía.

Comentarios. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes notificadas en la EII son: la enfermedad cerebrovascular, la enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central y la neuropatía periférica (ya sea axonal o desmielinizante). La patogenia de los trastornos neurológicos asociados a la EII no se ha establecido y puede implicar diversas causas. La mayoría de ellos tiene una base inmune, como se intuye en nuestro caso, pero otras causas reportadas incluyen; estados protrombóticos, deficiencias de nutrientes debido a la malabsorción y complicaciones iatrogénicas del tratamiento médico y quirúrgico de la EII. Aunque la afectación neurológica asociada con la EII es infrecuente, los gastroenterólogos deben ser conscientes de las manifestaciones neurológicas de la EII con el fin de proporcionar un diagnóstico y tratamiento precoz y disminuir así la morbilidad.

43. BRONQUIOLITIS OBLITERANTE COMO MANIFESTACIÓN EXTRAINTestinal DE LA ENFERMEDAD DE CROHN. Muñoz Pino MG¹, Cid París E¹, Valero Pérez G¹, Badillo Navarro K¹, Haro Díaz A¹, Valbuena Maiz M². ¹Hospital Universitario de Torrejón. Torrejón de Ardoz, Madrid. ²Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. Las manifestaciones extraintestinales (MEIs) de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) han sido descritas en casi todos los órganos. Entre todas ellas las manifestaciones pulmonares son las menos frecuentes, muy raras en niños y se asocian con más frecuencia a la colitis ulcerosa.

Resumen del caso. Varón de 13 años sin antecedentes personales de interés, con un tío con enfermedad de Crohn (EC), que es diagnosticado con 12 años de EC, con patrón inflamatorio y afectación ileal (Clasificación de París A1b, L1, B1). Debuta con la siguiente sintomatología: fiebre intermitente de predominio vespertino, tos seca y pérdida de peso (5 kg). Inicialmente recibe tratamiento con corticoides (50 mg/día) y azatioprina (2,5 mg/kg/d). Por sospecha de corticodependencia se inicia dieta enteral exclusiva con fórmula polimérica (2 meses), con buen control clínico y analítico, pero con valores de calprotectina fecal oscilantes. Seis meses después del diagnóstico de EC presenta sintomatología de tipo respiratorio: febrícula, tos seca y sensación de disnea, así como pérdida de peso (4,5 kg). En la exploración física destaca: hipoxemia de 92-95% y una auscultación pulmonar donde predominan los subcrepitanes bibasales, con radiografía normal y analítica con elevación de PCR máxima de 2,7 mg/dL. Se realiza prueba terapéutica con salbutamol y ciclos de antibioterapia con azitromicina y levofloxacino sin respuesta clínica, por lo que se realiza ingreso hospitalario para estudio. Se solicita TAC torácico: con discretos engrosamientos bronquiales de probable naturaleza inflamatoria y patrón en mosaico. En las pruebas de función pulmonar: patrón obstructivo moderado no reversible y alteración grave con FeNO normal, así como fibrobroncoscopia: normal. Con esos hallazgos y el diagnóstico de bronquiolitis obliterante se administran bolos de metilprednisolona (10mg/kg/día) durante 3 días, además de su tratamiento de base para la enfermedad de Crohn: azatioprina y dieta normal suplementada con fórmula polimérica. Posteriormente se prescribe tratamiento con salmeterol/fluticasona a diario y salbutamol de rescate. Dada la excelente evolución clínica y normalización de las pruebas de función pulmonar se suspende tratamiento neumológico cuatro meses después, recomendándose control de función pulmonar en caso de brote de enfermedad inflamatoria intestinal. Paralelamente al tratamiento de la bronquiolitis obliterante y debido a la detección de elevación de calprotectina fecal (2.783 µg/g) se decide solicitar una enterorresonancia magnética donde se objetiva una ileitis fibroestenósante leve de unos 20cm, por lo que se inicia tratamiento con adalimumab (40 mg cada 2 semanas), suspendiéndose tratamiento con azatioprina, con la resolución del brote, manteniéndose el paciente asintomático desde el punto de vista digestivo y pulmonar.

Comentarios. Las MEIs pulmonares en algunos casos como el que se expone, guardan relación con la evolución de la EII, siendo efectivos los tratamientos propios de la EII para tratar también la afección pulmonar: como son los anti-TNF α .

44. UPADACITINIB EN LA ENFERMEDAD DE CROHN PEDIÁTRICA REFRACTARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO. Martínez Navarro G¹, Velasco Rodríguez-Belvis M¹, Palomino Pérez L¹, Pérez Gisbert J², Chaparro Sánchez M², Muñoz Codoceo RA¹. ¹Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

Introducción. La vía de señalización JAK/STAT está implicada en la activación de la respuesta inflamatoria en la enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Upadacitinib es un inhibidor selectivo de JAK-1 aprobado para el tratamiento de la colitis ulcerosa (CU) activa de moderada a grave en pacientes adultos con respuesta inadecuada, pérdida de respuesta o intolerancia al tratamiento convencional o a un fármaco biológico. El ensayo de fase III U-EXCEED demuestra que upadacitinib induce la remisión clínica y endoscópica en pacientes con enfermedad de Crohn (EC) de moderada a grave. Sin embargo, la experiencia en pacientes pediátricos es limitada.

Resumen del caso. Varón de 17 años diagnosticado de EC a los 8 años (clasificación de París A1aL3L4apB1G0). Se inicia tratamiento con adalimumab al diagnóstico con buena respuesta, permaneciendo en remisión clínica varios años sin embargo, debido a elevación persistente de calprotectina fecal (CF), se decide realizar reevaluación endoscópica donde se objetiva estenosis inflamatoria a nivel de colon descendente (14 años de edad). Se decide cambio a ustekinumab, precisando optimización y posterior reintroducción. A pesar de ello, inicia clínica consistente en tenesmo incapacitante y mantiene CF elevada por lo que 18 meses tras el inicio de ustekinumab, se solicita valoración endoscópica y mediante entero-RM en la que se objetiva afectación grave de colon descendente y sigma, así como afectación perianal (úlceras interglútea y 3 fisuras profundas) sin signos sugerentes de fístulas. Se decide cambio a vedolizumab junto con ciclo de antibioterapia, corticoide oral y nutrición entera exclusiva con dieta polimérica pediátrica presentando mejoría clínica. A los 10 meses, se detecta nueva estenosis inflamatoria parcial que afecta a un segmento largo del colon descendente y sigma proximal que no mejora pese a optimización de vedolizumab y nuevo ciclo de corticoide oral. Se discute el caso en consulta de transición junto con la Unidad de Enfermedad Inflamatoria Intestinal del centro de referencia para adultos y se consensúa inicio de Upadacitinib vía oral (inducción 45 mg/día 12 semanas y mantenimiento 30 mg/día). Tras 10 días de tratamiento, el paciente refiere desaparición de los síntomas con posterior resolución completa de la afectación perianal y de la estenosis colónica. A los 6 meses de seguimiento, el paciente se encuentra en remisión clínico-analítica sin haber presentado brote de enfermedad hasta el momento. No se han descrito efectos adversos a la medicación.

Comentarios. Upadacitinib puede considerarse como alternativa terapéutica en pacientes pediátricos afectados de EC refractarios o intolerantes a los fármacos anti-TNF aprobados para su uso en niños y a las alternativas terapéuticas actuales como ustekinumab (anti-IL 12 y 23) o vedolizumab (anti-integrina $\alpha 4\beta 7$ intestinal). No obstante, se necesitan estudios específicos que avalen su seguridad y eficacia en este complejo grupo de pacientes.

45. MANEJO QUIRÚRGICO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL. Grijalva Estrada O, Zelaya Contreras LE, Garrido Pérez JI, Murcia Pascual FJ, Gallardo Valverde JM, González de Caldas R, Paredes Esteban RM. *Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

Introducción. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es la inflamación crónica del tracto digestivo de causa desconocida que cursa con brotes y remisiones. Incluye dos trastornos: Enfermedad de Crohn (EC) y Colitis Ulcerosa (CU) que se definen según criterios clínicos, radiológicos, endoscópicos e histológicos. El 25% de la EII debuta antes de los 18 años asociándose con mayor severidad, progresión rápida, necesidad de intervención quirúrgica temprana y complicaciones postoperatorias.

Materiales y métodos. Revisión retrospectiva de pacientes con diagnóstico de EII en los últimos 30 años (1992-2022) e intervenidos quirúrgicamente en nuestro centro. Analizamos datos epidemiológicos, edad al diagnóstico, tipo de evolución, clasificación de Paris (cP), indicaciones de tratamiento quirúrgico y complicaciones.

Resultados. 113 pacientes diagnosticados de EII durante la infancia, 43 con EC, 30 con CU y 40 con CI, de estos últimos, durante el seguimiento 10 se diagnosticaron finalmente como EC y 6 como CU. Del total, 25 (22%) precisaron manejo quirúrgico: 13 con EC, 11 con CU y 1 con CI. Tiempo medio desde el diagnóstico hasta la cirugía 75 meses (rango 2-243). En el 100%, la indicación de intervención quirúrgica fue el fracaso del tratamiento médico. De los pacientes con EC, 8 requirieron resección parcial y 5 fistulectomía por enfermedad periana, 6 con afectación ileocólica (L3), 2 afectación colónica (L2), 3 con patrón estenosante(B2), 2 con patrón penetrante (B3) y 2 con patrón estenosante-penetrante (B2-B3), sin complicaciones en el postoperatorio inmediato, una de las pacientes se complicó con obstrucción intestinal que requirió reintervención. El paciente que se intervino con CI padecía de dolores abdominales recurrentes, por lo que se optó por laparotomía exploradora, sin hallazgos relevantes. La cirugía de elección en pacientes intervenidos de CU (n= 11) fue la proctocolectomía con reservorio ileoanal en J (n=6); colectomía subtotal (n=4); y hemicolectomía (n=1). Todos precisaron de ileostomía de descarga. 8 pacientes presentaron complicaciones; obstrucción intestinal por bridas (n=2), relacionada con la ileostomía (n=1), reservoritis (n=4). y fístula reservorio-vagina, que resultó en una ileostomía definitiva (n=1).

Conclusiones. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en el niño tiene peculiaridades clínicas y psicosociales que la diferencian de la del adulto y que pueden condicionar enfoques terapéuticos distintos. La EII presenta elevada morbimortalidad, especialmente en la infancia. La cirugía es precisa en casos refractarios al tratamiento médico, siendo de gran importancia el manejo multidisciplinar.

46. ENTEROPATÍA TIPO ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL (EII-LIKE) EN INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE. A PROPÓSITO DE UN CASO. Torcuato Rubio E, Lendínez Jurado A, García Ruiz A, Ortiz Pérez P, Navas López VM. *Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.*

Introducción. La inmunodeficiencia común variable (IDCV) es una de las inmunodeficiencias más frecuentes en la edad pediátrica, caracterizada por un defecto en los linfocitos B y déficit en la producción de inmunoglobulinas. Las manifestaciones clínicas incluyen predisposición a infecciones agudas y crónicas, enfermedades autoinflamatorias asociadas y una mayor incidencia de cáncer. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) asociada a la IDCV es una complicación infrecuente, con una incidencia del 2-4% en adultos, siendo rara su presentación pediátrica. Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de IDCV y "enfermedad inflamatoria intestinal (EII)-like".

Resumen del caso. Niña de 12 años, remitida por fallo de medro de 3 años de evolución asociando dolor abdominal y deposiciones Bristol 5-6 (3-4/día), sin productos patológicos; no infecciones de repetición. Realiza dieta sin gluten y proteínas de leche de vaca por indicación en centro privado, además de recibir tratamiento continuado con budesonida (3 mg/día). Aporta analítica con PCR 52 mg/L (VN < 5 mg/L), plaquetas 686.000/mm³ (VN: 140.000-450.000/mm³) y ecografía abdominal con edema en pared yeyunal. A la exploración destaca peso p1 (-2,24 DE), talla < p1 (-3,35 DE) e IMC p4 (-1,06DE) según Carrascosa 2010, además de Tanner 1. Se amplía estudio analítico objetivándose panhipogammaglobulinemia, por lo que se solicita estudio genético que confirma el diagnóstico de IDCV y se inicia terapia sustitutiva con inmunoglobulinas. Tras cuatro meses desde inicio de inmunoglobulinas, persiste fallo de medro y clínica digestiva, por lo que se realiza panendoscopia evidenciando el estudio histológico mucosa duodenal con hiperplasia linfoide y áreas con intensa inflamación y mucosa colónica con hiperplasia linfoide, incremento de linfocitos intraepiteliales en criptas, cuerpos apoptóticos aislados y escasas células plasmáticas, compatible con IDCV y EII-like. Se decide, tras consenso multidisciplinar y fuera de ficha técnica, iniciar tratamiento con dieta de exclusión para enfermedad de Crohn e infliximab, tras lo cual presenta buena evolución digestiva y ponderal. Tras un año de inicio de anti-TNF presenta peso p5 (-1,67 DE), talla p3 (-1,87 DE) e IMC p13 (-1,12DE) según Carrascosa 2010, además de un Tanner 3.

Comentarios. La disregulación inmune existente en la IDCV puede explicar la pérdida del equilibrio entre la inmunidad activa y la tolerancia inmune en el tracto gastrointestinal, dando fenómenos de autoinmunidad a nivel intestinal y desencadenando una cascada de citoquinas que simulan el comportamiento clínico, endoscópico e histológico de una EII. La bibliografía es muy escasa y no existe un gold estándar terapéutico. El uso de agentes inmunomoduladores o inmunosupresores, aunque paradójico, puede estar indicado, dado que en EII hay un aumento de citoquinas proinflamatorias y en la IDCV un desequilibrio de las mismas (fundamentalmente IL-2, IL-10 y TNF α). No obstante, su tolerancia y eficacia no se encuentran bien establecidas por lo que se necesitarían más datos para definir un plan terapéutico específico.

47. TRASTORNOS DEL EJE CEREBRO INTESTINO Y DEL ESPECTRO AUTISTA: EXPERIENCIA LATINOAMERICANA. Guzmán Acevedo C¹, Velasco-Benítez CA², Rojas-Cerón CA². ¹Hospital La Católica. San José, Costa Rica. ²Universidad del Valle. Cali, Colombia.

Introducción. En escolares y adolescentes, la prevalencia de Trastornos del Eje Cerebro Intestino (TECI) a nivel mundial es del 23,0% según los Criterios de Roma IV (R-IV). En Latinoamérica (Latam) se desconoce la prevalencia de TECI en niños con Trastornos del Espectro Autista (TEA).

Objetivo. Describir la prevalencia y posibles asociaciones de TECI en escolares y adolescentes Latam con TEA.

Metodología. Estudio descriptivo observacional de corte transversal tipo prevalencia que utiliza los mismos métodos realizados en estudios epidemiológicos previos en Latam por parte del *FINDERS (Functional International Digestive Epidemiological Research Survey) LASGPHAN* por medio del Cuestionario de Síntomas Gastrointestinales Pediátricos Roma IV (QPGS-IV) en español para identificar TECI. Fueron entrevistados los cuidadores de niños entre los 5 y 18 años de edad de seis países Latam (Argentina, Panamá, Costa Rica, México, El Salvador y Colombia). Se incluyeron variables sociodemográficas (edad, sexo, origen, raza, colegio), familiares (hijo único, primogénito, padres separados/divorciados, TECI intrafamiliar) y clínicas (cesarea, prematurez, tipo de consulta). Para el análisis estadístico se tuvieron en cuenta medidas de tendencia central y análisis bivariado (OR, IC95%, p), siendo significativa una $p < 0,05$.

Resultados. Fueron incluidos 333 niños que asistieron a la consulta externa de gastroenterología pediátrica de Argentina, Panamá, Costa Rica, México, El Salvador y Colombia entre los 4 y 18 años de edad ($9,0 \pm 3,8$ años; 78,4% del sexo masculino; 58,0% de raza blanca); 55,0% primogénitos; 32,4% hijos únicos; 37,8% con alguna comorbilidad; 99,1% padres/tutores conviven con el niño; 25,5% padres separados/divorciados, y 3,3% con TECI intrafamiliar. En el 60,4% se presentó al menos 1 TECI, y 26,1% con coexistencia de TECI, siendo los principales TECI el estreñimiento funcional (EF) en el 27,3%; la dispepsia funcional (DF) en el 22,5%; el dolor abdominal funcional en el 4,8%; el vómito funcional en el 1,8%; el intestino irritable en el 1,5%; la rumiación, migraña abdominal e incontinencia fecal no retentiva en el 0,6%, respectivamente, y la aerofagia y vómito cíclico en el 0,3%, respectivamente. Hubo una posible asociación entre TECI/TEA y asistir a un colegio público (OR= 1,77 IC95%= 1,08-2,90 $p = 0,0159$) y ser originarios de Centroamérica (OR= 1,86 IC95%= 1,15-3,00 $p = 0,0064$).

Conclusión. La prevalencia del 60,4% de TECI según R-IV en niños Latam con TEA, es tres veces mayor a la prevalencia a nivel mundial de niños sin TEA; siendo los principales TECI, el EF y la DF, teniendo como posibles factores de riesgo, el asistir a un colegio público y provenir de Centroamérica

48. TRASTORNOS DEL SUEÑO Y DEL EJE CEREBRO INTESTINO EN ESCOLARES Y ADOLESCENTES CON DOLOR ABDOMINAL. Velasco-Benítez CA¹, Saps M², Santucci N³. ¹Universidad del Valle. Cali, Colombia. ²Universidad de Miami. Miami, FL, EE.UU. ³Cincinnati Children's Hospital. Cincinnati, OH, EE.UU.

Introducción. Existe una relación bidireccional entre el sueño y el dolor. Los trastornos del sueño (TS) aumentan el riesgo de dolor, particularmente en niños con enfermedades crónicas. De igual manera, la presencia de dolor crónico puede alterar el sueño. Hay poca literatura publicada sobre el impacto de los TS en adolescentes con dolor abdominal (DA).

Objetivo. Determinar las características subjetivas del sueño en niños con trastornos del eje cerebro intestino (TECI) asociados a DA (TECI-DA) en comparación con compañeros sanos con la hipótesis de que los niños que presentan TECI-DA tendrán mayores TS comparados con los niños sanos.

Métodos. Este estudio incluyó niños entre los 11 y 18 años pertenecientes a un colegio público. Se excluyeron niños con TECI o TS previos. Los niños respondieron el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos Roma IV (QPGS-IV) para identificar TECI; la Escala abreviada de sueño y vigilia para adolescentes (ASWS); el Índice de gravedad del insomnio pediátrico; la Escala de somnolencia de Epworth para niños, el Sistema de medición de resultados informados por el paciente para disturbios del sueño y para deterioro del sueño; y los padres respondieron el Cuestionario de inventario para higiene del sueño para niños. Los casos de TECI-DA fueron emparejados 1:1 con los controles sanos, basados en la edad y el género.

Resultados. Se incluyeron 120 participantes (60 casos y 60 controles) con edad promedio de $13,9 \pm 1,9$ años. Los niños con TECI-DA tuvieron peor calidad de sueño. Requerían más de 30 minutos para quedarse dormidos ($p=0,047$), presentaron mayor somnolencia diurna ($p=0,002$), generaron más jadeo/resoplo/ahogo ($p=0,031$) y tuvieron más pesadillas ($p=0,013$) durante el sueño que los pares sanos. No hubo diferencia entre el total de horas de sueño, tasas de ronquidos, pausas respiratorias, amigdalectomía, sonambulismo o movimiento de las piernas entre los dos grupos. Similarmente, exceptuando los altos niveles de estrés en los casos ($p=0,012$), los dos grupos no difirieron en función del consumo de cafeína antes de dormir, tiempo transcurrido entre la hora de la cena y la hora de irse a dormir o diferencias en actividades previas a irse a la cama. Los niños con TECI-DA tuvieron menor puntaje en la encuesta ASWS ($p=0,0000$) sugiriendo peor calidad de sueño, presentaron mayor severidad de insomnio ($p=0,0009$), TS ($p=0,0000$), deterioro relacionado con el sueño ($p=0,0001$), somnolencia diurna excesiva ($p=0,002$) y mayor puntaje en la encuesta de higiene del sueño ($p=0,014$).

Conclusiones. Los niños con TECI-DA tienen peor calidad de sueño, insomnio, somnolencia diurna excesiva, TS y deterioro relacionado con el sueño comparado con sus pares sanos. Son necesarios futuros estudios para correlacionar aún más con los síntomas gastrointestinales y discapacidad e identificar posibles mecanismos por los cuales los TS afectan los síntomas gastrointestinales y viceversa.

49. INMUNOTERAPIA ORAL Y ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN UN CENTRO HOSPITALARIO DURANTE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS. García Tirado D, Comalrena de Sobregrau C, Ayats Vidal R, Magester Carrasco P, García González M, Loverdos Eserverri I. *Consorci Sanitari Parc Taulí. Sabadell, Barcelona.*

Objetivo. La inmunoterapia oral alimentaria (ITO) es una alternativa a la dieta de eliminación en pacientes con alergia alimentaria. Tiene la intención de inducir la tolerancia al trofoalergeno implicado para evitar la anafilaxia. Se ha descrito asociación entre la ITO y esofagitis eosinofílica (EEO), con una prevalencia de EEO en la población pediátrica en torno a un 2,7%. El objetivo de este estudio es caracterizar y analizar el tratamiento y respuesta terapéutica de los pacientes con ITO que desarrollan un trastorno eosinofílico primario.

Métodos. Estudio retrospectivo descriptivo que incluye los pacientes tratados con ITO diagnosticados de trastornos eosinofílicos primarios en los últimos 5 años (2018-2022) en un centro hospitalario.

Resultados. Desde 2018 a 2022 se han realizado 109 ITOs en nuestro centro. Se han identificado a 7 pacientes (6 varones) que desarrollan un trastorno eosinofílico primario tras ITO (prevalencia 6,4%). La edad mediana al diagnóstico fue de 11 años (rango 8-17 años). La clínica digestiva apareció tras una mediana 1,84 años después del inicio de la ITO (rango 0,2-6,5 años). Los síntomas predominantes fueron dismotilidad (4) y dolor abdominal (3). Los alimentos administrados fueron proteína de leche de vaca (PLV): leche o yogurt, en 5, todos ellos con antecedente de anafilaxia y huevo en 2 pacientes. Dos presentaban sensibilización a 2 alimentos y 2 asociaban sensibilización a aero-alérgenos. Al diagnóstico, 4 pacientes presentaban > 100 eosinófilos por campo gran aumento en las biopsias esofágicas. Ninguno de los pacientes presentó un fenotipo estenosante y ninguno presentó eosinofilia en duodeno ni estómago. El tratamiento inicial fue: budesonida viscosa (4) e inhibidor de bomba de protones (3). Inicialmente en 6 pacientes se mantuvo el alimento utilizado en la ITO y en 1 se retiró la PLV por dolor abdominal tras su ingesta. En 6 pacientes se realizó gastroscopia de control tras inducción: 3 pacientes con remisión histológica (0 eosinófilos) y endoscópica; 1 paciente presentó disminución de un 50% en la cifra de eosinófilos y 2 no respondieron. 3/4 pacientes tratados con budesonida presentaron remisión histológica; el 4º no realizó buen cumplimiento terapéutico. 1/3 pacientes tratados con IBP presentó remisión histológica y 1/3 presentó mejoría. En los pacientes no respondedores (3) se cambió de tratamiento: budesonida viscosa (1), dieta exclusión a 2 alimentos (1) y se insistió en un correcto cumplimiento terapéutico (1). Dos de estos 3 pacientes presentaron remisión endoscópica posterior y uno de ellos (el que mantuvo el tratamiento) está pendiente de control.

Conclusiones. La prevalencia observada de esofagitis eosinofílica diagnosticada tras ITO fue mayor a la publicada en otras series. Todos nuestros pacientes fueron diagnosticados de esofagitis eosinofílica con fenotipo inflamatorio. La mayoría mantienen la ITO de manera consensuada con alergología con el objetivo de evitar el riesgo de anafilaxia.

50. USO DE PROBIÓTICOS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DE GASTROENTERÓLOGOS PEDIATRAS EN LATINOAMÉRICA, ESPAÑA Y PORTUGAL.

Verdi MF¹, Ercoli P², Mortarini MA³, Menéndez L⁴, Ruiz Hernández C⁵, Higuera Carrillo M⁶, Baules Fuentes G⁷, González Roza N⁸. ¹Hospital Británico de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina. ²Hospital Vithas. Granada. ³Hospital Austral. Buenos Aires, Argentina. ⁴Hospital Sor María Ludovica. Buenos Aires, Argentina. ⁵Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat, Barcelona. ⁶Hospital San José Infantil. Bogotá, Colombia. ⁷Hospital Punta Pacífica. Panamá. ⁸Hospital Universitario Erasmo Meoz. Cúcuta, Colombia.

Introducción. El uso de probióticos como herramienta de tratamiento y prevención de patologías gastrointestinales se ha extendido en los últimos años; sin embargo, la información disponible sobre su eficacia es contradictoria y la información sobre su aplicación por los profesionales en la práctica diaria es escasa.

Objetivos. Describir el uso y la prescripción de probióticos por Gastroenterólogos Infantiles de Latinoamérica, España y Portugal.

Materiales y métodos. Estudio observacional multicéntrico y transversal, realizado mediante un cuestionario virtual a gastroenterólogos infantiles de Latinoamérica, España y Portugal durante marzo de 2022, respondido de manera voluntaria y anónima. Se realizó estadística descriptiva porcentual.

Resultados. Se obtuvieron 218 respuestas. El 93,5% (n= 204) habitualmente utilizan probióticos. 93,6% lo utiliza en diarrea asociada a antibióticos, 80,3% en diarrea aguda, 79,9% en cólicos del lactante, 62,2% en sobrecrecimiento bacteriano, 45,1% en dolor abdominal funcional y 40,6% en alergia a proteína de leche de vaca. Los rangos predominantes de prescripción son de 1 a 5 años (73%), y menores de 1 año (54,9%). Los probióticos más usados en diarrea aguda son: *Saccharomyces boulardii* 75% y *Lactobacillus rhamnosus* 63,7%; en diarrea asociada a antibióticos: *Saccharomyces boulardii* 72% y *Lactobacillus rhamnosus* 54,9%; en cólicos del lactante: *Lactobacillus reuteri* 75%. El 95% de los profesionales ha comprobado beneficios clínicos con el uso de probióticos.

Conclusiones. La prescripción de probióticos por gastroenterólogos pediatras es frecuente en toda la región, especialmente en menores de 5 años. La mayoría de los profesionales observan beneficios clínicos con su utilización. Tanto las patologías para las cuales se utilizan como las cepas indicadas, se corresponden con las recomendadas por las guías actuales.

51. TOFACITINIB COMO TRATAMIENTO EN LA COLITIS ULCEROSA REFRACTARIA EN NIÑOS.

López Iracheta R¹, Carabaño Aguado I¹, Salcedo Lobato E¹, Algara San Nicolás M², Medina Benítez E¹. ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Servicio de Medicina Digestiva. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. La colitis ulcerosa (CU) refractaria a corticoides o anti TNFs supone un alto riesgo de colectomía. Los tratamientos de rescate en estas situaciones incluyen anticalcineurínicos, fármacos biológicos como vedolizumab y ustekinumab o pequeñas moléculas como tofacitinib, fármaco inhibidor de la Jak-kinasas. Cuando se necesita una rápida respuesta en el paciente grave hospitalizado, la rapidez de acción del tofacitinib lo está posicionando como tratamiento prometedor en este escenario, aún con poca experiencia en pediatría. Se comunica la experiencia de nuestro centro en dos casos.

Resumen de casos. Caso 1: Varón de 13 años con pancolitis ulcerosa de debut con brote grave, que requirió hospitalización, con respuesta a corticoides. Mantenimiento inicial con mesalazina oral y comportamiento posterior corticodependiente, añadiéndose azatioprina y adalimumab, sin respuesta. Tras intento de tratamiento con infliximab y granulocitoféresis (10 sesiones), ingresa de nuevo con brote grave (PUCAI 70), con fiebre y actividad endoscópica severa (mayo 3) a los 10 meses de su debut. Monitorización activa de infliximab con niveles terapéuticos. Por ello, se inició tratamiento con tofacitinib 10 mg cada 12 horas con favorable respuesta clínica (PUCAI 10) a los pocos días de su inicio. Tras 7 meses de tratamiento se encuentra asintomático, con buen cumplimiento y con calprotectina < 50 µg/g.

Caso 2: Niña de 6 años con diagnóstico de colitis ulcerosa (pancolitis) hace un año, brote severo, con anemia, dolor abdominal intenso, diarrea sanguinolenta, fiebre y postración, mayo 3 endoscópico. Se inicia tratamiento con infliximab a dosis de 10 mg/kg, azatioprina y corticoides endovenosos, sin mejoría clínica a pesar de asociar también profilaxis antibiótica. La monitorización activa de niveles de infliximab evidenció inmunogenicidad, por lo que se retira infliximab y azatioprina e inicia ustekinumab, con persistencia de actividad clínica severa. En este contexto, a los 2 meses de su debut, se inició tofacitinib oral 5 mg cada 12 horas. A la semana de inicio del tratamiento se evidencia mejoría clínica digestiva y sistémica. Desde entonces, mantiene remisión clínica, con valores de calprotectina seriados en descenso, siendo todos ellos negativos (< 50 µg/g) desde los 2 meses del inicio del tratamiento. Tras 7 meses de tratamiento combinado con ustekinumab, se realizó colonoscopia que fue normal, retirando tofacitinib y manteniendo el ustekinumab en monoterapia.

No se han evidenciado efectos adversos con relacionados con tofacitinib en ninguno de los dos pacientes.

Comentarios. Tofacitinib representa una nueva opción de tratamiento a corto plazo en pacientes pediátricos hospitalizados con CU refractaria a corticoides y anti TNF, precisando de estudios amplios para su posicionamiento y eficacia a largo plazo.

52. SEROLOGÍAS POSITIVAS (ASCA Y ANCA) Y SUS DIAGNÓSTICOS FINALES. Llorente Pelayo S¹, Palacios Sánchez M¹, Dragomirescu I¹, Irure Ventura J², García Calatayud S¹. ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Asistimos en los últimos años a un aumento en la prevalencia mundial de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) y también en paralelo a la solicitud de serologías asociadas a dicha enfermedad (ANCA y ASCA).

Objetivo. El objetivo de este estudio es analizar los pacientes con marcadores serológicos positivos de EII en la práctica clínica.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes menores 16 años de la comunidad autónoma con marcadores serológicos positivos de EII (ANCA y/o ASCA) en el periodo 2018-2022. Se recogen datos del peticionario, paciente, otra autoinmunidad positiva y enfermedad final. Análisis estadístico utilizando SPSS v20.

Resultados. Se analizan 89 pacientes con marcadores serológicos positivos para ANCA y/o ASCA. La mediana de edad de los pacientes fue 13 años (RIQ 10,5-15) siendo el 51,7% mujeres. Se confirma una tendencia al alza de serologías positivas en los últimos años (de 8 en 2018 a 47 en 2022). 91% fue ASCAIgG+, 22,5% ASCAIgA+ y un 4,5% fueron ANCA y ASCAIgG positivos. El peticionario fue Atención Primaria (34,8%), Digestivo Pediátrico (33,7%), Digestivo adultos (10,1%) y Reumatología (15,7%). Los motivos de solicitud fueron sospecha de EII (62,1%), estudio de autoinmunidad (29,2%) y estudio de dolor abdominal (6,7%). El antecedente familiar de EII no fue motivo de solicitud en ningún caso. Presentan otra autoinmunidad ANA+ (6,8%), antitransglutaminasa IgG+ (8,1%) y anti-peroxidasa tiroidea+ (1,4%). Los diagnósticos finales más frecuentes fueron EII (24,7%, siendo EC (90,9%) y CU (9,8%)), patología funcional (37,1%, en su mayoría SII) y otras patologías autoinmunes (12,4%). Los pacientes ANCA+, fueron diagnosticados de EII (75%) y alopecia areata (25%), frente a ellos, ningún paciente fue diagnosticado de patología funcional ($p=0,037$). Los pacientes ASCAIgA+, un 50% fueron finalmente EII frente a un 30% con diagnóstico de patología funcional ($p=0,010$). Los pacientes ASCA IgG+, un 25,9% fueron EII frente a un 37% que fue patología funcional, sin alcanzar estas diferencias significación estadística ($p=0,837$). Los diagnósticos finales de EII proceden de AP (12,9%) y de Digestivo (46,2%, $p<0,001$). Ninguno de los pacientes con sospecha previa de patología funcional o autoinmune fue diagnosticado finalmente de EII ($p<0,001$).

Conclusiones. Solo el 25% de pacientes ANCA/ASCA positivos son diagnosticados de EII, predominando este diagnóstico en caso de ANCA o ASCAIgA positivos. El elevado porcentaje de pacientes ASCAIgG+ que finalmente son diagnosticados de patología funcional indica que su positividad debe ser interpretada con cautela. El rendimiento diagnóstico mejora cuando el motivo de solicitud es la sospecha de EII o cuando el peticionario es gastroenterólogo. La petición de autoinmunidad de EII desde Atención Primaria sin sospecha de EII, podría genera derivaciones y costes sanitarios innecesarios, así como angustia familiar.

ÍNDICE DE AUTORES

A

Abu-Sharif Bohigas F, 151
Achón Buil A, 24, 144
Aguiar Pardillo P, 99
Alados Arboledas FJ, 73
Alberto Alonso J, 8
Alberto Alonso R, 154
Alcaraz Hurtado A, 106, 119, 177
Alcaraz Romero A, 63, 140
Alcázar López M, 11
Alcolea Sánchez A, 12, 13, 34, 134, 174
Alejos Antoñanzas M, 116
Algara San Nicolás M, 198
Almeda Luna C, 47
Alonso Curco X, 38
Alonso Pérez N, 87
Alonso Vicente C, 83, 85, 159
Alós Díez M, 21, 22, 25, 26, 52
Alvarado Cárcamo B, 57, 69, 93, 166, 178
Álvarez Beltrán M, 14, 16, 18, 20, 39, 40, 41, 83, 85, 95
Álvarez Calatayud G, 137
Álvarez Carnero L, 33, 92, 93, 99
Álvarez Fuente M, 24
Álvarez M, 187
Álvarez Molinero M, 39
Amar Devico Y, 141
Andrade Guerrero JD, 135, 136
Andrés AM, 120, 165
Andrés Moreno AM, 34, 35, 134
Andreu S, 161
Andreu Villalpando E, 24
Arcos Machancoses JV, 28, 31
Arévalo Garrido AM, 73
Arias Arias A, 169
Arias M, 119
Armstrong Morón J, 164
Arriola Pereda G, 38
Arrondo Esnaola A, 43, 168
Artero López J, 65
Artuch R, 164
Avello Llano N, 14
Ayats Vidal R, 196

B

Badillo Navarro K, 190
Baek M, 162
Balboa Vega MJ, 157, 176
Balmaseda Serrano E, 83, 85
Barceló Cañellas MC, 101
Barredo Valderrama E, 38
Barrio Merino A, 87, 117, 175
Barrio Torres J, 78, 79, 80, 82, 83, 85, 87, 141, 148
Barros García P, 83, 85
Barroso Mifsut R, 145
Bastida E, 119
Batlle Masó L, 95
Baules Fuentes G, 197
Beloki Arruabarrena M, 43
Benavente González J, 156
Bergua Martínez A, 135, 136
Bermejo Costa F, 156
Betancourt J, 71, 119
Blanco Rodríguez M, 80, 82, 180
Blasco Alonso J, 12, 13, 129, 133, 148
Blitz Castro E, 16, 18, 20, 41, 89
Bloise Sánchez I, 21
Bodas Pinedo A, 38, 59, 126, 127
Boix Aracil E, 130, 131, 185
Boronat Guerrero S, 71
Borregón Rivilla E, 135, 136
Bossini Castillo L, 113
Botero V, 77
Botija Arcos G, 80, 82, 87, 117, 175
Bovo MV, 106
Bueno Lozano M, 44
Bueno Sánchez D, 136
Bueno Sánchez ME, 182
Bunce Bunce LF, 57, 91, 93, 101, 107, 109, 161, 166, 183
Busto Cuiñas M, 97

C

Caballero Guiu C, 140
Caballero Pérez V, 103
Cabello Ruiz V, 12, 13, 39, 40, 138, 153, 187

Camacho Lovillo S, 102
Camarena Grande MC, 22, 52
Cancho Candela R, 37, 38
Cañedo Villarroya E, 45, 98, 108, 121, 122, 123,
124, 125, 148
Carabaño Aguado I, 110, 114, 198
Cardete Pascual I, 182
Carmona López FD, 113
Carnicero-Ramos S, 139
Carrasco Giménez MC, 73
Carreira Sande N, 97, 188
Carreras-Abad C, 106
Carrillo Ortega G, 73
Casado Fariña I, 59
Casado Río M, 155
Casajús Pelegay P, 54, 104, 147
Casas I, 148
Castaño Omañas J, 9
Castejón Ponce E, 13, 54, 103, 105, 147
Castillejo de Villasante G, 11, 119
Castillo Reguera Y, 157, 176
Castillo Torres R, 33, 75, 92, 178, 184
Castro Millán A, 16, 18, 41
Castro Reigía A, 88
Castro Rey M, 159
Catarineu de la Fuente N, 168
Cela de Julián E, 137
Cerqueiro Bybrant MX, 80, 82, 148
Changllio Calle GG, 69
Chaparro Sánchez M, 191
Chapinal Andrés A, 121, 122
Checa Rodríguez R, 181
Cid París E, 189, 190
Cilleruelo Pascual ML, 80, 82, 83, 85, 87
Claver Monzón A, 88
Clavero Adell M, 10
Clemente Bautista S, 50
Cobelas Cobelas M, 97
Cobo Palacios M, 169
Colomé Rivero G, 83, 85
Comalrena de Sobregrau Martínez C, 33, 67, 75,
178, 184, 196
Correcher Medina P, 151
Cortés Mora P, 156
Cortés P, 148
Costa Comellas L, 39
Crehuá Gaudiza E, 28, 80, 82
Crespo Gómez P, 168
Criado Vega E, 126, 127
Crujeiras Martínez V, 83, 85, 97, 188
Cuadrado Caballero C, 176

Cuadrado Reguera C, 157
Cuadrón Andrés L, 44
Cuéllar Flores I, 126
Cuesta Martín de la Cámara R, 48
Cuevas Moreno A, 39, 40, 138, 153, 187

D

De Diego Poncela C, 42
De la Barreda Heusser L, 8, 154
De la Calle Navarro E, 43, 168
De la Cruz Moreno J, 73
De la Flor Alemany M, 111
De la Mano Henández A, 14, 32, 94, 98, 108,
121, 122, 123, 124, 125
De la Vega Bueno A, 52
De los Santos Mercedes MM, 13, 16, 38, 41, 89,
119, 142, 150, 152, 155, 158, 160
Del Brio Castillo R, 16, 18, 41
Del Cerro Marín MJ, 24
Del Rey Tomás-Biosca MM, 9
Del Rincón de la Villa J, 44
Delago-Miguel C, 165
Delgado Fernández-Valdés M, 98
Delgado Palacio S, 88
Dellon E, 30
Detrinidad Castro L, 93
Di Campli Zaghlou M, 32, 36, 45, 94, 96, 118, 122,
123, 124, 125, 172
Díaz Martín JJ, 14, 37, 38, 88
Díez Dorado R, 91, 101, 107, 109, 161, 183
Díez I, 165
Díez Vela E, 150, 179
Domènech Marsal E, 106
Domingo Belanche A, 54, 104, 105, 147
Domínguez Ortega G, 29, 83, 85, 96, 98, 108,
125, 172
Domínguez Sánchez P, 148
Donado Palencia P, 83, 85
Donat Aliaga E, 80, 82, 182
Doreste Henríquez A, 180
Dragomirescu I, 173, 199

E

Egea Castillo N, 143, 155, 158, 160
Eizaguirre Arocena FJ, 80, 82, 83, 85
Ercoli P, 197
Escartín Madurga L, 44, 148
Escobar Cardona N, 33
Escribano Subías J, 11

Escuder Vieco D, 42
Espín Jaime B, 88
Estefanía-Fernández K, 35, 120, 165

F

Fay Bunce L, 69
Feo Ortega S, 169
Fernández Caamaño B, 83, 85, 97
Fernández de Valderrama A, 83, 85
Fernández Fernández D, 116
Fernández Fernández L, 55
Fernández Fernández S, 29, 83, 85, 110
Fernández Lorenzo AE, 14, 16, 20, 41, 89
Fernández Pastor FJ, 9
Fernández-Rivas G, 177
Fernández Silveira L, 102
Fernández Tomé L, 22, 25, 26
Fernández Ventureira V, 146
Ferré Pallàs N, 11
Ferreo Santos P, 117, 175
Ferrerres Piñas JC, 67
Franca Remacha E, 48
Franciosi J, 30
Frauca Remacha E, 21, 25, 26
Freixas Bermejo M, 39, 40, 71, 95, 119, 138
Freixas M, 187
Fuertes Blas S, 46

G

Gabás Ruiz A, 118
Galera Martínez R, 12, 13, 148, 163
Galicia Poblet G, 38, 80, 82
Galindo Lalana E, 44
Gallardo Padilla M, 87
Gallardo Valverde JM, 192
Gállego González B, 44
García Arenas D, 143, 150
García Barba S, 141, 164
García Calatayud S, 173, 199
García Candel S, 182
García-Casillas Sánchez M, 100
García de Pablo I, 154
García Díaz A, 83, 85
García Fernández R, 188
García Gil-Albert C, 14
García González M, 20, 196
García Hernández P, 32, 36, 45, 94, 96, 118, 122, 123, 124, 125, 172
García Jiménez A, 65, 112, 134, 174

García Lara NR, 42
García Malagón C, 102
García Menor E, 148
García-Plata González C, 148
García Puig R, 29, 83, 85
García Rodríguez B, 146
García Romero R, 12, 13, 14, 16, 18, 20, 29, 37, 38, 41, 54, 83, 85, 89, 103, 104, 105, 146, 147
García Ruiz A, 133, 193
García Sánchez N, 167
García Tirado D, 67, 119, 170, 196
García Vega M, 22, 25
García Ventura BL, 95
García Volpe C, 16, 41, 89, 142, 150, 152, 155, 158, 160
Garrido Pérez JI, 192
Garrido-Lestache ME, 24
Garriga García M, 14, 16, 18, 41, 89
Gascón Galindo C, 16, 18, 20, 41, 89, 144
Gavilán Santos L, 43, 168
Germán Díaz M, 12, 13, 42, 148
Gil Ortega D, 167
Gil Peña H, 14, 139
Gil Sarrión E, 130
Gilbert Pérez JJ, 47, 145
Gispert Llauradó M, 11
Gómez Alonso C, 14
Gómez Montes E, 114
Gómez Moreno AM, 186
Gómez Salazar JM, 181
Gómez Torres G, 180
González Abad MJ, 87
González-Aumatell A, 106
González Cervera J, 169
González de Caldas Marchal R, 47, 145, 192
González de Ramos C, 140
González-Haba Martínez B, 186
González Jiménez D, 14, 16, 18, 20, 41, 89
González-Lamuño Sanchís C, 116
González Mieres C, 116
González Pérez J, 10
González Peris S, 49
González Rozo N, 197
González Sacristán R, 13, 34, 134, 174
Gordon M, 30
Grande Herrero L, 63, 140, 148
Grattarola P, 151
Grau Mañanós I, 61
Grijalva Estrada O, 192
Guerrero Rojas C, 166, 178, 184
Guisande A, 171

Gupta S, 30
Gutiérrez Alonso C, 104, 105
Gutiérrez Junquera C, 29, 30, 83, 85
Gutiérrez Martínez JR, 14, 16, 18, 20, 41
Gutiérrez Sánchez A, 143
Gutiérrez Vilar M, 8, 154
Guzmán Acevedo C, 194

H

Haro Díaz A, 190
Hernández Alonso S, 138
Hernández F, 165
Hernández González I, 24
Hernández León I, 182
Hernández Oliveros F, 25, 26, 34, 35, 120, 174
Hernández-Peláez L, 139
Hernández Sierra B, 53
Herrador López M, 7, 37, 111, 113, 128, 129, 132
Herrera Rodríguez E, 8, 154
Herrero Álvarez M, 80, 82, 181
Herrerros Saenz M, 141
Hidalgo Hidalgo V, 163
Hidalgo Montes I, 65, 112
Hierro L, 35, 120
Hierro Llanillo L, 21, 22, 25, 26, 52, 54, 135
Higuera Carrillo M, 197
Holguín Holguín A, 77
Huguet A, 119
Hurtado Muñoz I, 181

I

Iglesia Altaba I, 10
Iglesias Blázquez C, 116
Iglesias Irigaray A, 179
Íñigo Gil J, 157, 176
Irure Ventura J, 199
Izquierdo Fos I, 130
Izquierdo Hernández B, 104, 105

J

Jiménez Candel MI, 148
Jiménez Gómez J, 47, 145
Jiménez Lozano I, 49
Jiménez Maciá M, 130
Jiménez Muñoz M, 111, 115, 128
Jou C, 119
Juampérez Goñi FJ, 23, 27, 50, 51
Juárez Tosina R, 169

Junquera Flórez F, 67
Juste Sánchez E, 121

K

Kaiky da Silva Neves J, 171
Kamath B, 162
Kapoor A, 31

L

La Orden Izquierdo E, 83, 85, 87, 148
Lanuza Arcos R, 44
Larramona Carrera H, 170
Larrarte King M, 50
Leis Trabazo R, 29, 83, 85, 97, 188
Lendínez Jurado A, 47, 133, 193
León E, 162
Lledín Barbancho MD, 22, 26, 48, 52, 135
Llerena Santa Cruz E, 119, 170
Lloberas N, 51
Llorens ME, 119
Llorens Hernández R, 138
Llorente Pelayo S, 173, 199
López Barrena N, 140
López Cabellos E, 121
López Cárdenes CM, 16, 18, 24, 41, 89, 144
López Collazo E, 21
López García CM, 65
López Granados E, 48
López Iracheta R, 110, 198
López López A, 173
López Matiacci M, 99, 141
López Pequeño J, 137
López Ramos M, 142
López Ruzafa E, 163
López Sánchez M, 53
López-Seoane Puente FJ, 59, 126, 127
Loren Martín J, 55
Lorenzo Garrido H, 83, 85
Lorite Cuenca R, 153
Loverdos Eseverri I, 67, 119, 170, 196
Lozano Ruf A, 33, 92, 93, 99, 119, 177
Lucendo Villarín AJ, 169
Luna Paredes MDC, 114
Luque V, 11

M

Maestre M, 165
Magallanes García L, 112

Magaña Villanueva S, 117, 175
 Magester Carrasco P, 196
 Manichanh C, 40
 Manzanares Santos S, 47, 145
 Marcos Gómez N, 179
 Marquina Cintora S, 63, 140
 Marroquín Cordón M, 33, 75, 92, 178, 184
 Martí Carrera M, 168
 Martín de Carpi FJ, 27, 33, 57, 61, 69, 75, 78, 79, 92, 93, 99, 142, 143, 150, 152, 155, 158, 160, 164, 166, 178, 184
 Martín Fernández C, 32, 36, 45, 94, 96, 118, 121, 122, 123, 124, 125, 172
 Martín González J, 55
 Martín González M, 163
 Martín Masot R, 7, 78, 79, 111, 113, 115, 132
 Martín Rivada Á, 148
 Martín Vizcaíno N, 138
 Martínez Bauer W, 67
 Martínez Bayo A, 57, 69
 Martínez Becerra MJ, 181
 Martínez Chicano D, 143
 Martínez Costa C, 28, 151
 Martínez de Abreu AM, 57, 69, 99
 Martínez Escribano B, 87, 141
 Martínez Ibeas M, 180
 Martínez Navarro G, 32, 94, 96, 118, 124, 191
 Martínez-Ojinaga Nodal E, 65, 112
 Martínez Orgado J, 127
 Martínez Osorio JM, 75, 57, 184
 Martínez Peñas S, 167
 Martínez Pérez J, 98, 108, 122, 148
 Martínón Torres N, 83, 85, 97, 188
 Marugán de Miguelsanz J, 159
 Masip Simó E, 16, 20, 41, 182
 Masiques ML, 119
 Masiques Mas I, 67
 Matute Llorente A, 10
 Mayola Mari S, 50
 Meavilla Olivas S, 13, 27, 142, 148, 150, 152, 155, 158, 160
 Medina Benítez E, 29, 54, 83, 85, 110, 114, 198
 Melgar Díaz S, 46
 Méndez Hernández M, 106
 Menéndez L, 171, 197
 Mercadal Hally M, 23, 27, 49, 50, 51, 166
 Mercado Oscariz P, 43
 Merchán Ramírez M, 7, 132
 Merinero Ausín I, 135, 136
 Merino Sánchez-Cañete A, 16, 18, 20, 41, 89, 144
 Merino Sanz N, 16, 18, 41, 89, 144
 Mesonero Cavia S, 150, 184
 Miguel Berenguel L, 48
 Mínguez Rodríguez B, 13, 142, 150, 152, 155, 158, 160
 Miranda Cid C, 87, 100, 137, 148
 Mogul D, 162
 Molera Busoms C, 27, 158, 164, 166
 Molina Arias M, 65, 112
 Molina Maldonado C, 53
 Molinos Norniella C, 88
 Molinos S, 177
 Molleda González S, 116
 Monago A, 119
 Monfort Ibáñez R, 49
 Monje Fuente S, 100
 Monllau Espuis E, 106
 Monllau Espuis M, 119, 177
 Montero Mateo R, 126, 127
 Montiel Rey AP, 181
 Montoya D, 77
 Montraveta Querol M, 80, 82, 106, 119, 177
 Moráis López A, 52, 135, 136
 Moral Pumariega MT, 114
 Morales Martín A, 8
 Morales Tirado A, 16, 18, 20, 41, 89
 Morant Lladonet A, 107, 109
 Morell García M, 46
 Morencos Pinedo C, 43
 Moreno Álvarez A, 14, 16, 20, 41, 89
 Moreno Puerto L, 65, 112
 Moreno Villares JM, 13
 Moriczi M, 163
 Mortarini MA, 171, 197
 Mota Goitia MI, 20
 Mougey E, 30
 Moya Jiménez M, 102
 Moya Martínez C, 73
 Moya Quesada N, 163
 Muñoz Bartolo G, 21, 22, 25, 26, 48
 Muñoz Bravo E, 121, 123
 Muñoz Cabrera V, 116
 Muñoz Codoceo RA, 32, 36, 45, 94, 96, 98, 108, 118, 121, 122, 123, 124, 125, 172, 191
 Muñoz Cutillas A, 100
 Muñoz Hernando J, 11
 Muñoz Miguelsanz MÁ, 91
 Muñoz Pino MG, 189, 190
 Muñoz Quesada N, 73
 Murcia Pascual FJ, 192
 Murray Hurtado M, 13, 16, 18, 41, 148

Musolas M, 161
Muyo Hernández P, 49

N

Nagore González C, 44
Navarro Muñoz C, 103
Navas López VM, 7, 37, 38, 78, 79, 111, 113, 115,
128, 129, 132, 133, 193
Nestares Pleguezuelo T, 111, 113
Nofuentes Prieto L, 91, 101, 107, 109, 161, 183
Nunes T, 162
Núñez Carretero C, 137
Núñez Ramos R, 13, 42

O

O'Callaghan Gordo MM, 160
Ochoa Sangrador C, 9
Ontoria Betancort C, 154
Ordóñez-Álvarez F, 139
Ordóñez Miyar B, 126, 127
Ortiz Pérez P, 16, 20, 41, 89, 128, 129, 193
Osona Rodríguez de Torres FB, 101
Oterino C, 25
Oujo Álamo E, 100, 137

P

Padrós Fornieles C, 23, 27, 49, 50, 51
Palacios Sánchez M, 173, 199
Palazón Rico F, 156
Pallás Alonso CR, 42
Palomino Pérez L, 32, 36, 45, 78, 79, 94, 96, 98,
118, 124, 172, 191
Paredes Esteban RM, 192
Parra Plantagenet-Whyte F, 103
Parrón Pajares M, 52
Pascual Iglesias A, 21
Paules Tejero C, 10
Peña Quintana L, 14, 16, 18, 20, 41, 83, 85, 89,
148
Peña Sainz-Pardo E, 42
Peña Segura JL, 37, 38
Pérez N, 119
Pérez Egido L, 100
Pérez Fernández C, 141
Pérez Gisbert J, 191
Pérez Martínez A, 136
Pérez Parras MA, 73
Pérez Rodríguez A, 8, 154

Pérez Ruiz E, 115, 133
Pérez Ruiz M, 140
Pérez Sukia L, 43
Pieras López A, 152
Pilar Ortiz Pérez P, 18
Pizarro Ruiz A, 156
Pleguezuelos Hernández V, 153
Pliego Morante R, 112
Pociello N, 119
Polo Miquel B, 182
Pou Blázquez A, 116
Prieto Bozano G, 13
Puente Ubierna N, 36, 108, 123, 172
Puig Divi V, 67
Pujol Muncunill G, 33, 75, 78, 79, 92, 93, 99, 119,
178, 184

Q

Quesada Colloto P, 14
Quiles Blanco MJ, 21, 22, 26, 52
Quintero Bernabeu J, 23, 27, 49, 50, 51
Quiroga de Castro A, 186

R

Ramos Boluda E, 34, 35, 12, 13, 120, 134, 174
Ramos López MP, 108
Ramos Riesgo T, 144
Raphael I, 141
Raya Muñoz J, 23, 51, 95, 153
Rayego García A, 102
Recio Linares A, 117, 148, 175
Redecillas Ferreiro S, 27, 39, 40, 13, 138, 153, 187
Reed C, 30
Revenga Parra M, 80, 82
Reventós Martínez M, 156
Reyes Andrade J, 102
Reyes Domínguez A, 14, 16, 18, 20, 41, 83, 85,
89, 148
Ribes Koninckx C, 182
Rico Cruz C, 42
Riera Llodrá JM, 91, 101, 107, 109, 148, 161, 183
Rivera Cuello M, 7, 132
Rivero de la Rosa MC, 148, 157, 176
Rivière JG, 95
Rizo Pascual J, 87
Roan Roan J, 126, 127
Robredo García I, 151
Roca A, 119
Rocam Comas A, 80, 82, 83, 85

Rodrigo García G, 83, 85
Rodrigo García R, 49
Rodríguez Jiménez C, 63, 140
Rodríguez Manchón S, 88, 148
Rodríguez Martínez A, 12, 13, 38, 102
Rodríguez Martínez G, 10, 104, 147
Rodríguez Ortega R, 132
Rodríguez Ramos A, 9, 148
Rodríguez Salas M, 47, 145
Roig N, 119
Roig Abraham N, 46
Rojas C, 77
Rojas-Cerón CA, 194
Román India C, 55
Román Riechmann E, 80, 82, 83, 85
Romea Montañés MJ, 103, 104, 105
Romera Marín A, 180
Romero Prada M, 28
Romero Rey H, 16, 20, 41, 89
Ros Arnal I, 54, 83, 85, 103, 104, 105, 146, 147
Rosa López A, 132
Rosell Camps A, 91, 101, 107, 109, 161, 183
Rubio Gómez I, 53
Ruiz Díaz A, 83, 85
Ruiz Gámez C, 107, 109
Ruiz Hernández C, 152, 171, 197
Ruiz Lorente S, 10
Ruiz Pons M, 8, 148, 154
Ruiz Romero A, 167

S

Saez P, 119
Sáinz Sáez-Torre S, 71
Salazar Valdebenito C, 152
Salcedo Lobato E, 16, 18, 20, 41, 89, 110, 114, 198
Salinas Uhalte A, 54, 105, 147
Samperiz Sinovas L, 156
San Miguel López L, 179
Sánchez A, 120
Sánchez C, 148
Sánchez Delgado G, 7, 132
Sánchez Galán A, 34, 35, 134, 174
Sánchez Llorente P, 108
Sánchez Rodríguez I, 55
Sánchez Sánchez C, 100, 137
Sánchez Trujillo L, 179
Sánchez Zapardiel E, 48
Sanchís Blanco G, 91
Santos-Rodríguez F, 139
Santucci N, 195

Saps M, 195
Sarria Osés J, 65, 112
Sarria Visa M, 134, 174
Sastre Domínguez MA, 47, 145
Saura García L, 92
Schluckebier D, 31
Segarra Cantón Ó, 39, 40, 83, 85, 95, 138, 153, 187
Sepúlveda Copete M, 77
Serra Font S, 71
Serradilla Rodríguez J, 34, 35, 120, 165
Serrano Fernández P, 13, 134, 174
Serrano Ó, 77
Serrano P, 34
Sinopoulou V, 30
Solar Boga A, 16, 20, 41, 89
Solsona Gadea M, 155
Soria López M, 55
Soriano Villaverde P, 119, 148
Suárez González M, 16, 41, 139
Suriñach-Ayats B, 71
Szafranska J, 71

T

Tabares González A, 16, 18, 20, 41, 89, 144
Tagliaferro G, 171
Tamarit Sebastián S, 169
Tarrado Castellarnau X, 61, 92
Téllez L, 24
Terán Lantaro Á, 173
Termes Escalé M, 143, 158, 160
Thomson M, 31
Toledano M, 24
Tolín Hernani M, 38, 100, 137
Torcuato Rubio E, 16, 18, 20, 41, 89, 115, 128, 129, 133, 193
Torices Pajares A, 48
Torner Simó N, 23, 50, 51, 153
Torres Borrego J, 145
Torres Guerrero M, 20
Torres Peral R, 80, 82
Toyos González P, 88
Turón Viñas L, 71
Tutau Gómez C, 16, 18, 20, 38, 41

U

Ubetagoyena Arrieta M, 43
Urrutia Luis U, 119, 177
Urruzuno Tellería P, 83, 85, 87

V

Valbuena Maiz M, 190
Valdesoiro Navarrete L, 170
Valero Arredondo I, 128, 129
Valero Pérez G, 189, 190
Valero Pertegal R, 131, 185
Valverde J, 148
Vázquez Gómez JA, 36, 45, 87
Vázquez Gomis R, 130, 131, 185
Vázquez Martín S, 159
Vecino López R, 59, 83, 85, 126, 127, 148
Velasco Rodríguez-Belvis M, 32, 36, 45, 78, 79,
94, 96, 98, 118, 125, 172, 191
Velasco-Benítez CA, 194, 195
Velayos M, 35, 120, 165
Vélez García V, 151
Vera Romero E, 156
Verdi MF, 171, 197
Vicente A, 119
Vicente Santamaría S, 14, 16, 18, 20, 24, 41, 89,
144
Victoria Bovo M, 119, 177
Vidal Alabrá A, 51
Vidal Palacios C, 46
Vig P, 162

Vila Miravet V, 29, 57, 61, 69, 75, 83, 85, 93, 99,
119, 178

Vilella Cenis M, 10
Villarejo Pérez A, 102
Villaronga Flaqué M, 142
Villegas J, 77
Viñoles M, 119
Vitoria Miñana I, 151
Vives Piñera I, 167

W

Wilhelmi Roca E, 142
Woods Kreisler N, 91, 107, 109, 183

Y

Yáñez Araya F, 40
Yubero Siles D, 164

Z

Zaragoza Jordana M, 11
Zelaya Contreras LE, 192
Zosi A, 171
Zucchiatti Llanos A, 164



SOCIEDAD
ESPAÑOLA DE
GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y
NUTRICIÓN
PEDIÁTRICA