

PATRÓN DE AFECTACIÓN HEPÁTICA ESPECÍFICO EN ENFERMEDAD CELÍACA PEDIÁTRICA ANTES DE INICIAR LA DIETA SIN GLUTEN

R. García Puig, M. Carreras, M. Rosinach, F. Fernández Bañares, M. Esteve, J.M. Viver
Hospital Mútua de Terrassa. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

No se conoce la fisiopatología de la hipertransaminasemia (HT) en la enfermedad celíaca (EC), habiéndose relacionado con el aumento de permeabilidad intestinal, la respuesta inflamatoria intestinal y el estado nutricional.

OBJETIVOS

1. Conocer la prevalencia de HT en los pacientes diagnosticados de EC en nuestro hospital.
2. Analizar las diferencias en la forma de presentación al diagnóstico entre pacientes EC pediátricos y adultos.
3. Estudiar en los pacientes pediátricos la relación entre los marcadores de HT y el resto de variables clínicas y analíticas, y su evolución después de retirar el gluten.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyeron todos los pacientes con nuevo diagnóstico de EC de enero de 2004 a junio de 2005. El diagnóstico EC se estableció en base a los criterios de la AGA y de la ESPGHAN y el grado de lesión histológica en base a los criterios de Marsh modificados. Se estudió edad, sexo, forma de presentación, síntomas acompañantes y variables analíticas (hemograma, bioquímica, título serologías, estudio genético). Se recogieron los datos del seguimiento hasta diciembre de 2006 de los pacientes pediátricos.

RESULTADOS

Se estudiaron un total de 48 pacientes divididos según límite de edad 18 años en grupo pediátrico (n = 15) y grupo adultos (n = 33). Grupo pediátrico: edad media 4,8 años; sexo: 33% masculino, 67% femenino; clínica: 11% asintomáticos, 67% digestiva, 22% extraintestinal; anemia 47%; HT 57%; estancamiento ponderoestatural 47%. Grupo adultos: edad media 34,7 años; sexo: 27% masculino, 73% femenino; clínica: 30% asintomáticos, 40% digestiva, 30% extraintestinal; anemia 70%; HT 22%. Se hallaron diferencias estadísticamente significativas al comparar los dos grupos para las siguientes variables: flatulencia (83% pediatría vs 53% adultos, p = 0,047), distensión abdominal (87% pediatría vs 52% adultos, p = 0,023), y HT (57% pediatría vs 22% adultos, p = 0,034; pediatría: AST = 40 +/- 10,9 y ALT = 29,6 +/- 14,1; adultos: AST = 24,3 +/- 11,2 y ALT = 34,9 +/- 39,9) sin relación con las CK, títulos serologías, IMC o clínica. Después de 6 meses de dieta sin gluten presentaron una normalización de ALT/AST el 100% de los pacientes pediátricos.

CONCLUSIONES

La mayor presentación de HT en pacientes pediátricos EC respecto a los adultos podría sugerir un impacto mayor de los mecanismos patofisiológicos de afectación hepática específico en EC pediátrica. La elevada frecuencia de HT en EC pediátrica justificaría la realización de unos marcadores serológicos en la primera línea de estudio de la HT en Pediatría.

ESTEATOSIS HEPÁTICA EN PACIENTES CON DÉFICIT DE 3-HIDROXI-ACIL-COA-DESHIDROGENASA DE CADENA LARGA (LCHAD)

L. Peña Quintana, J.C. Ramos Varela, D. González Santana, A. Bello Naranjo, A. Espino González, O. Afonso Rodríguez, E. Cazanave
Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias. Las Palmas.

El LCHAD, un error innato de la β -oxidación de los ácidos grasos, cursa habitualmente con esteatosis hepática en situaciones de estrés metabólico al no poder usar la mitocondria los ácidos grasos de cadena larga como fuel metabólico.

OBJETIVOS

Describir la clínica, analítica, evolución y lesiones histológicas en pacientes con LCHAD controlados en nuestra unidad.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisan las historias clínicas de 4 pacientes, no relacionados, afectos de LCHAD. En todos los casos se realizaron estudios de función hepatocelular, metabólico, enzimático en fibroblastos y genético, así como biopsia hepática, descartándose otras causas de hepatopatía crónica. Se valoró la forma de presentación, la exploración clínica, la histología hepática y la evolución.

RESULTADOS

La edad al diagnóstico osciló entre 4-11 meses de edad (media 6 meses), siendo 2 varones y 2 mujeres. La forma de presentación fue en forma de vómitos, anorexia y pérdida de peso ($n = 4$). En la exploración física se constató desnutrición ($n = 3$), hepatomegalia ($n = 3$), hipotonía ($n = 4$), cardiomiopatía dilatada ($n = 4$), con derrame pericárdico en 2 pacientes y retinopatía pigmentaria ($n = 4$) con agudeza visual normal. En todos se demostró hipoglucemia hipocetósica en ayuno o estrés metabólico (infecciones, fiebre), anemia, acidosis metabólica, elevación de amonio y lactato, hipertransaminasemia con función hepatocelular normal, ligera disminución de carnitina, elevación específica de aciglicinas, aciduria dicarboxílica de cadena media y aciduria 3-hidroxicarboxílica de cadena larga. La biopsia hepática demostró en todos los pacientes esteatosis macrovesicular difusa y en 2 infiltrado inflamatorio y fibrosis. El cultivo de fibroblastos confirmó el déficit enzimático específico y el estudio genético la mutación G1528C en homocigosis en todos ellos. El tratamiento ha consistido en evitar los períodos de ayuno, restricción grasa a menos del 30% de la energía total con aporte de ácidos grasos de cadena larga a un máximo del 10% y de MCT al 20% con incremento de los hidratos de carbono, adición de polivitamínicos y de carnitina según niveles sanguíneos. Los controles metabólicos se han realizado con los niveles específicos de acilcarnitinas. Tres pacientes viven en la actualidad (18, 8 y 6 años de edad) con relativa buena evolución clínica y un paciente falleció a los 9 meses de edad (1992), normalizándose en todos los casos las cifras de transaminasas.

CONCLUSIONES

La esteatosis hepática en LCHAD es un hallazgo constante al diagnóstico, siendo de carácter difuso y macrovesicular y normalizándose con un correcto control metabólico.

VALOR PREDICTIVO DE LA GAMMAGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ATRESIA DE VÍAS BILIARES EXTRAHEPÁTICAS

J.A. Vallejo*, C. Pérez Aragón, M. Calvo Fernández, L.M. Mena*, E. García Menor, E. Moreno*, J. Jiménez Gómez, M.F. Rodríguez Reynoso, F. Sánchez Ruiz, J. Latre*

*Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. *Unidad de Medicina Nuclear. Hospital Reina Sofía. Córdoba.*

INTRODUCCIÓN

La gammagrafía hepatobiliar con ^{99m}TcBrIDA (mebrofenin) constituye un método habitual de estudio del hígado, ya que los derivados del ácido iminodiacético utilizan la misma ruta metabólica que la bilirrubina, lo que permite estudiar simultáneamente la perfusión hepática, la función parenquimatosa y la eliminación biliar.

OBJETIVO

Valorar retrospectivamente nuestra experiencia en el estudio de lactantes y el rendimiento diagnóstico de esta técnica, fundamentalmente en el diagnóstico de la atresia de vías biliares y en el estudio postKasai.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos estudiado 46 lactantes (33 varones y 13 hembras) con edades comprendidas entre los 20 días de vida y los 5 meses (media 2,04 meses), con un peso medio de 3,7 kg (rango 1,750-6,00 kg), con sospecha de atresia de vías biliares extrahepáticas (AVBE): 29 pacientes; colestasis: 4; hepatitis: 1; quiste de colédoco: 1; o para valoración de intervención de Kasai: 10 pacientes. El estudio gammagráfico se realizó tras la inyección i.v. de 5 MBq/kg de peso (mínimo 18 MBq) de ^{99m}TcBrIDA, adquiriéndose en fase angiogammagráfica inicial (1 imagen/1" durante los 150" primeros segundos tras la inyección del trazador), una serie dinámica de 2 horas de duración e imágenes estáticas tardías. La duración media del estudio fue de 18,4 horas (rango de 2-48, mediana de 22 horas, moda 24 horas), más prolongado en los casos de diagnóstico de AVBE.

RESULTADOS

El análisis global de los estudios condujo al diagnóstico de AVBE en 18 casos, insuficiencia hepatocelular en 11, alteraciones funcionales biliares en 5, anastomosis biliodigestiva ineficaz en 4 (1 caso de fístula biliar) y fracaso hepático en 1 caso. En 7 casos el estudio fue normal. En el diagnóstico de AVBE se detectaron 2 falsos positivos (1 déficit de alfa-1-antitripsina y 1 hepatitis neonatal). No se registró ningún falso negativo. Como "gold estándar" se consideró la cirugía y el estudio histológico posterior. La sensibilidad obtenida ha sido del 100%, especificidad del 93,3%, valor predictivo positivo del 88,8% y valor predictivo negativo del 100%. Adquieren especial importancia las imágenes tardías (> 24 horas), especialmente en ausencia de eliminación previa (2 casos con eliminación posterior a las 24 horas).

CONCLUSIONES

La gammagrafía hepatobiliar con ^{99m}TcBrIDA es una herramienta diagnóstica con elevada rentabilidad en lactantes con sospecha de atresia de vías biliares, y su diagnóstico diferencial con otras entidades, proporcionando al pediatra una elevada seguridad de estos pacientes. Igualmente presenta utilidad en la valoración de las anastomosis biliodigestivas empleadas, detectando complicaciones postquirúrgicas.

EL TRASPLANTE DE HEPATOCITOS COMO UNA TERAPIA EMERGENTE PARA ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

M.Á. Calzado, B. Polo, M. García, J. Dalmau, C. Ribes.

Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Unidad de Metabolopatías. Hospital Infantil La Fe. Valencia

OBJETIVOS

Identificar que tipo de pacientes con metabolopatías pueden ser susceptibles de recibir trasplante de hepatocitos como alternativa a trasplante de órgano y qué beneficios potenciales podríamos obtener en cada caso.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes con errores innatos del metabolismo controlados tanto en la Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica como en otras Unidades del Hospital Infantil La Fe.

RESULTADOS

Revisión de 45 pacientes con metabolopatías. En la tabla adjunta mostramos los pacientes susceptibles y sus beneficios potenciales.

Diagnóstico	Nº pacientes	Beneficios potenciales
Defectos ciclo de la urea	5	Disminución de niveles de amonio. Mejor tolerancia a proteínas. Evitar problemas neurológicos
Enfermedades peroxisomales	3	Mejoría síntomas neurológicos. Menor progresión afectación hepática
Enfermedades mitocondriales	4	Mejoría síntomas neurológicos. Menor progresión afectación hepática
Enfermedad de Wilson	4	Reemplazamiento enzimático. Disminuir progresión afectación hepática y neurológica
Déficit alfa-1-antitripsina	5	Reemplazamiento enzimático. Disminuir progresión afectación hepática
Glucogenosis	4	Dieta normal sin hipoglucemias. Menor progresión afectación hepática
Tirosinemia	5	Reemplazamiento enzimático. Dieta libre. Evitar afectación hepática
Colestasis intrahepática familiar progresiva	1	Disminución bilirrubina sérica. Disminución prurito. Mejoría calidad de vida

COMENTARIOS

Pacientes con metabolopatías de origen hepático que precisan un enzima selectivo, son candidatos potenciales a trasplante hepático, aunque la agresividad quirúrgica de esta terapia hace que en algunos casos no se considere como una opción terapéutica, especialmente en pacientes con pluripatología que no conseguirían una resolución clínica completa.

El trasplante de hepatocitos permitiría conseguir una recuperación parcial de la función hepática hasta disponer de un injerto adecuado o hasta una regeneración espontánea del parénquima o suplir parcialmente el déficit enzimático responsable de la enfermedad consiguiendo una recuperación suficiente o como puente a trasplante de órgano completo. Representaría además una alternativa adecuada al minimizar los riesgos quirúrgicos y requerir menor inmunosupresión. Esta posibilidad obviaría la escasez de donantes pudiendo obtenerse células de órganos no aptos para trasplante de órgano completo y creándose un banco de hepatocitos permitiendo su disponibilidad inmediata.

En nuestro hospital se ha creado una Unidad de Terapia Celular siguiendo esta línea de trabajo. Nuestros pacientes afectados de enfermedades peroxisomales con afectación neurológica progresiva serían probablemente los primeros candidatos a iniciar a corto plazo esta nueva modalidad terapéutica. La experiencia que se obtenga con estos pacientes urgentes, *a priori* no candidatos a trasplante de órgano completo, establecerá la aplicabilidad real de esta nueva terapia.

MANEJO MEDIANTE RADIOLOGÍA INTERVENCIONISTA DE COMPLICACIONES VASCULARES TRAS EL TRASPLANTE HEPÁTICO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

E. García Menor, C. Pérez Aragón, M. Calvo Fernández, J. Jiménez Gómez, M.F. Rodríguez Reynoso, F. Sánchez Ruiz, J.L. Zurera Tintero*

*Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. *Unidad de Radiología Vascular e Intervencionista. Hospital Reina Sofía. Córdoba.*

INTRODUCCIÓN

El trasplante hepático es el único tratamiento en situaciones terminales de enfermedades hepáticas. El avance en las técnicas quirúrgicas ha permitido realizar trasplantes con reducción del injerto, split o trasplantes con donante vivo-relacionado, y esto, ha tenido como consecuencia el aumento de complicaciones vasculares. De ellas, la estenosis en las anastomosis vasculares es una de las complicaciones más frecuentes. Presentamos un caso de estenosis de la vena porta y otro de estenosis en la vena cava en los que el manejo mediante radiología vascular resolvió tanto clínica como anatómicamente la complicación.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Niña de 9 años diagnosticada de síndrome de Alagille y trasplantada de hígado con injerto completo por hipertensión portal, a los 5 meses del trasplante reingresa por presentar melenas, realizándose ecodoppler y posteriormente angiografía del lecho vascular esplácnico que mostraba estenosis severa en la anastomosis de la vena porta. Posteriormente se realiza angioplastia transluminal percutánea, dilatándose con un catéter balón de 10 mm de diámetro, obteniendo un buen resultado morfológico y ausencia de opacificación posterior de las varices gastroesofágicas. La evolución ha sido muy satisfactoria, no presentando complicaciones tras tres años.

Caso 2. Niña de 3 años trasplantada de hígado con injerto reducido por fallo hepático agudo de etiología autoinmune. A las 2 semanas del trasplante comienza con derrame pleural derecho persistente a pesar de múltiples drenajes y empeoramiento del estado general, presentando ascitis y edema generalizado. Presentaba ecodoppler hepático normal, transaminasas y bilirrubina normal y coagulación con actividad de protrombina alrededor del 60%. Debido a la persistencia de la clínica se realiza cavografía, que mostró estenosis en la cava a la altura de la unión con las suprahepáticas, por lo que se realizó dilatación con balón de 14 mm, disminuyendo el gradiente de presión y desapareciendo la estenosis. La paciente mejoró rápidamente en 7 días, dándose de alta.

COMENTARIOS

El avance en las técnicas quirúrgicas y la mejor evolución del trasplante hepático, ha incrementado las complicaciones; entre ellas las vasculares, con el consiguiente incremento de la morbilidad posttrasplante. El tratamiento endovascular de muchas de ellas ha permitido una rápida mejoría del paciente, disminuyendo la estancia hospitalaria. Se trata de una técnica "relativamente" poco invasiva que se realiza en el niño bajo anestesia general, y los resultados son inmediatos. El diagnóstico precoz de las estenosis vasculares es, por tanto, fundamental para disminuir la morbilidad de estos pacientes.

ALTERACIÓN DE LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA

J. Martín de Carpi, I. Casas, S. Pinillos, F. Rímolo, S. de Dios, P. Vilar, V. Varea
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones en la densidad mineral ósea (DMO) constituyen posibles complicaciones de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII). La reducción en dicha DMO supone un factor de riesgo de fracturas osteoporóticas, las cuales pueden alterar de manera importante la calidad de vida de dichos pacientes, especialmente en el caso de sujetos jóvenes con esperanza de vida normal. A pesar de que diferentes factores patogénicos han sido postulados (limitación de la actividad física, corticoterapia prolongada, déficits nutricionales, malabsorción secundaria a afectación de intestino delgado, tabaco), los efectos proinflamatorios de determinadas citoquinas circulantes parecen jugar así mismo un papel esencial en la alteración de la DMO en los pacientes pediátricos afectos de EII al diagnóstico.

OBJETIVO

Estudiar la DMO de nuestros pacientes pediátricos afectos de EII en el momento del diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

La DMO a nivel de la columna lumbar (L1-L) mediante absorciometría dual (DEXA) es evaluada de manera sistemática en nuestros pacientes con EII al diagnóstico. La situación de osteopenia viene definida por un valor Z-score de la DMO entre -1 y -2,5 desviaciones estándar para edad y sexo, mientras que osteoporosis se define como un valor Z-score menor a -2,5 DE. Evaluamos así mismo los datos clínicos y la ingesta diaria de calcio de nuestros pacientes.

RESULTADOS

Desde enero de 2000 hasta diciembre de 2006 se ha evaluado la DMO de 28 pacientes con EII al diagnóstico (19 varones, 9 mujeres; 20 con enfermedad de Crohn, 8 con colitis ulcerosa). Edad media: 11 años y 10 meses (rango 4 años 8 meses-17 años 6 meses). Catorce pacientes (50%) presentaban osteopatía: 12 casos de osteopenia (7 colitis ulcerosa, 5 enfermedad de Crohn) y 2 casos de osteoporosis, con valores de Z-score entre -2,8 y -4 DE (1 colitis ulcerosa, 1 enfermedad de Crohn). La ingesta diaria de calcio de nuestros pacientes se encontraba acorde con las recomendaciones para la edad pediátrica.

CONCLUSIONES

La reducción en la DMO constituye un hallazgo frecuente en nuestros pacientes con EII en el momento del diagnóstico, previamente al inicio de ningún tratamiento (50%). Pese a que la mayor parte de ellos presentan una situación de osteopenia que puede responder a tratamiento con suplementos de calcio oral, en algunos casos puede presentarse en forma de osteoporosis, situación que puede conllevar consecuencias importantes. Por todo ello, consideramos adecuada la valoración de la DMO en los pacientes con EII pediátrica al diagnóstico y durante el seguimiento.

INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE LA COMUNIDAD DE LAS ISLAS BALEARES

S. Zibetti, A. Rosell Camps

Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.

INTRODUCCIÓN

En el ámbito pediátrico se ha visto en las últimas dos décadas un aumento de las enfermedades inflamatorias intestinales, patología que previamente se consideraba más bien típica de la edad adulta. Con esta revisión retrospectiva hemos querido realizar una fotografía de las enfermedades inflamatorias intestinales en la población pediátrica de la Comunidad de las Islas Baleares y revisar tanto la epidemiología como las características clínicas y el tratamiento utilizado en estos pacientes.

MÉTODO

Se realizó un estudio retrospectivo en el período incluido entre enero de 1990 y octubre de 2006. Para este fin se ha utilizado el registro de documentación clínica de nuestro Hospital y el registro de endoscopias pediátricas, registro existente a partir del año 1990. Se han revisados las historia clínicas de los pacientes que se diagnosticaron de colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn o colitis indeterminada.

RESULTADOS

Se han identificado 30 pacientes, de los cuales 12 con diagnóstico de colitis ulcerosa, 17 de enfermedad de Crohn, 1 de colitis indeterminada. Considerando los datos de la población de Baleares, en los años correspondientes, resulta una incidencia global de 0,21 casos/100.000 habitantes/año y una incidencia en la población menor de 15 años de edad de 1,76 casos/100.000 habitantes/año. Separando dos períodos, entre 1990-1998 y 1999-2006, la incidencia comparativa, en menores de 15 años de edad, es de 0,83 casos/100.000 habitantes/año y 1,8 casos/100.000 habitantes/año, respectivamente.

Las características clínicas ponen en evidencia la mayor frecuencia de rectorragia en la colitis ulcerosa y de dolor abdominal en la enfermedad de Crohn como características específicas, asociada por supuesto a diarrea crónica en ambas entidades.

Los tratamientos utilizados han variado a lo largo de los 16 años revisados, sin embargo la mayoría ha llevado tratamiento con corticoides y 5-ASA (26 y 24 de 30 pacientes, respectivamente). En los últimos años se han ido utilizando nuevos tratamientos como infliximab en 4 pacientes y granulocitoféresis en otros tres pacientes.

CONCLUSIONES

A pesar de no haber podido incluir, en nuestra revisión, los pacientes que no fueron derivados a nuestro hospital, hecho por lo demás infrecuente siendo nuestro hospital el de referencia de las Islas Baleares, hemos encontrado una incidencia muy parecida a la reportada en otras comunidades de España. Hemos podido comprobar también en nuestra comunidad, la tendencia general del aumento de la incidencia de las enfermedades inflamatorias intestinales en la edad pediátrica.

DETERMINACIÓN DE HLA TIPO II EN FAMILIARES DE PRIMER GRADO DE ENFERMOS CELÍACOS, MÉTODO EFICAZ PARA EXPLORAR EL ICEBERG

M.A. López-Casado¹, J. Romero González¹, I. Torres M²

¹*Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de las Nieves de Granada.* ²*Departamento de Biología Experimental. Universidad de Jaén.*

Presentamos dos casos, ambos familiares de primer grado de enfermos celíacos, con alopecia areata, que tras determinar los HLA de tipo II y realizar biopsia intestinal se diagnosticaron de enfermedad celíaca.

En nuestro centro realizamos la determinación de HLA tipo II para celiaquía a los familiares de primer grado de los pacientes a los que se les confirma la enfermedad celíaca, aquellos con HLA tipo II coincidente (HLA-DQ2 y HLA-DQ8), se les interroga sobre la presencia de síntomas sugerentes de enfermedad celíaca clásica, es decir con manifestaciones típicamente intestinales, o de síntomas que puedan corresponder a formas atípicas de enfermedad celíaca: anemia ferropénica, hipertransaminasemia, talla corta, enfermedades tiroideas, diabetes, etc. Es muy frecuente que los padres de enfermos celíacos manifiesten molestias intestinales crónicas que siempre habían achacado a colon irritable y demás cuadros funcionales, en cuyo caso aconsejamos la determinación de anticuerpos específicos para celiaquía (antigliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa) que en caso de positividad son derivados a su gastroenterólogo para biopsia intestinal que confirme el diagnóstico.

Presentamos dos casos, ambos familiares de primer grado de pacientes celíacos seguidos en nuestra consulta. El primer caso es un niño de tres años, que lleva un año con alopecia areata con mala respuesta al tratamiento por dermatólogo, estudiado en consulta de inmunología descartan inmunodeficiencias y aconsejan cambiar de guardería, por si el estrés emocional es la causa de la alopecia.

Este paciente presenta idéntico HLA tipo II a su hermana de 5 años y a su madre, ambas con celiaquía clásica, (DRB1*03,07 y DQB1*0201,0202). A diferencia de ellas, los anticuerpos para celiaquía son reiteradamente negativos, que junto a la ausencia de síntomas digestivos no hicieron de la biopsia intestinal una indicación. Ante la evolución desfavorable de la alopecia, el HLA coincidente y los antecedentes familiares de celiaquía se realiza la biopsia intestinal, que muestra atrofia intestinal grado IV. Tras iniciar la dieta sin gluten se comprueba una espectacular mejoría y resolución total de la alopecia en poco más de un mes.

El segundo caso es una niña de 9 años, hermana de celíaca con idéntico HLA tipo II al paciente anterior, sin síntomas digestivos y con alopecia areata sin respuesta al tratamiento, anticuerpos para celiaquía negativos, tras exponerle a la familia el caso anterior se propone y aceptan la biopsia intestinal, presentando atrofia intestinal grado IV y excelente respuesta a la retirada del gluten, hasta su completa resolución.

INVAGINACIÓN INTESTINAL Y ENFERMEDAD CELÍACA: UNA ASOCIACIÓN A TENER EN CUENTA

R. Torres¹, A. Grande¹, J.A. Martín³, P. Rodríguez², A. Navas¹, J. de Manueles¹

¹Unidad de Gastroenterología Infantil. ²Cirugía Infantil. Hospital Universitario Salamanca. ³CS Garrido Sur.

INTRODUCCIÓN

La asociación entre enfermedad celíaca (EC) e invaginación intestinal ha sido documentada décadas atrás en adultos, aunque esta entidad solamente se ha evidenciado en casos aislados pediátricos. Aportamos nuestra serie de 2 casos previos a la introducción de la dieta exenta de gluten (DEG).

CASO 1

Niña de 23 meses que sufre a los 19 meses un episodio diarreico de 1 mes de evolución con coprocultivos negativos. Posteriormente presenta episodios de irritabilidad, dolor y distensión abdominal recidivante junto con estancamiento ponderal. Por este motivo su pediatra le realiza analítica donde se objetiva microcitosis sin anemia, ferropenia, aumento de transaminasas (< 2N) y Acs celíaca muy positivos, siendo remitida a nuestra consulta. En nuestra consulta se repiten los Acs y se propone biopsia intestinal. Tres días después de la consulta acude para realización de ecografía abdominal previamente solicitada por su pediatra en el proceso diagnóstico objetivándose una invaginación íleo-ileal, manteniéndose la imagen en un control a las 6 horas y desapareciendo espontáneamente a las 24 h. La niña se encuentra asintomática por lo que se decide conducta expectante.

CASO 2

Niña de 15 meses que acude a Urgencias por cuadro de 3 semanas de evolución de anorexia y pérdida de peso por el que estaba pendiente de ser visto en Consultas Externas. Refieren desde hace unas horas episodios paroxísticos de llanto, palidez y encogimiento de extremidades por lo que a su llegada se realiza ecografía abdominal que muestra una invaginación íleo-ileal que cede espontáneamente durante la exploración y que se repite 2 horas después. Como antecedente destaca retraso pondero-estatural desde los 4 meses por lo que su pediatra le realizó pruebas diagnósticas que pusieron de manifiesto hipogenesia renal izquierda. Se procede a estudio diagnóstico de malnutrición presentando hipoalbuminemia, leve esteatorrea, ferropenia latente y Acs celiaca muy positivos por lo que se realiza biopsia intestinal que confirma el diagnóstico y se instaura DEG. Durante el ingreso sufre 2 episodios de ITU por *E. coli* y se constata RVU bilateral en seguimiento por Cirugía Infantil.

CONCLUSIÓN

En los últimos años se ha puesto de manifiesto la heterogeneidad clínica de la EC, en la cual podría incluirse la presencia de invaginaciones intestinales recidivantes y/o asintomáticas, especialmente de intestino delgado. Cabe reseñar la evolución favorable sin intervención reseñada en la literatura y corroborada en nuestra serie, desapareciendo definitivamente tras la implantación de dieta exenta en gluten, pudiendo utilizarse como signo de incumplimiento.

NUEVOS AVANCES EN LA ENFERMEDAD CELÍACA: METABOLISMO DEL TRIPTÓFANO Y EXPRESIÓN DEL ENZIMA INDOLAMINA 2,3 DIOXIGENASA (IDO)

M.A. López-Casado¹, M.I. Torres², J. Romero González¹, A. Ríos³

¹Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de las Nieves de Granada. ²Departamento Biología Experimental. Universidad de Jaén. ³Departamento Biología Celular. Universidad de Granada.

La enfermedad celíaca puede clasificarse clínica y biológicamente como una enfermedad autoinmune, que tiene componentes genéticos, ambientales e inmunológicos. Se caracteriza por una respuesta inmune anormal frente a las prolaminas del trigo y otros cereales, que afecta a personas genéticamente susceptibles y se manifiesta por una lesión intestinal con atrofia en las vellosidades, hiperplasia de criptas e infiltrado celular. El enzima indolamina 2,3-dioxigenasa (IDO), cataboliza el triptófano por la vía de formación de kinurenina. El enzima IDO se localiza en tejidos como el intestino, el pulmón, la placenta y el cerebro. En condiciones normales, este enzima, presenta una actividad enzimática muy baja, pero sus niveles pueden aumentar hasta 1.000 veces cuando es inducida por factores que activan el sistema inmune como: La IL-1, IL-2, IFN-gamma, etc. Los productos de la degradación del triptófano participan en la activación y en la supresión del sistema inmune. Hemos investigado el papel que ejerce él en la enfermedad celíaca. Observamos un aumento en la actividad enzimática de IDO, así como un incremento en la concentración sérica de kinurenina y una disminución en la concentración de triptófano. Se ha propuesto que la actividad de la IDO, y en general el metabolismo del triptófano, juegan un papel importante en la regulación en la respuesta inmune en los enfermos celiacos. Con esta investigación se espera contribuir a dilucidar los mecanismos inmunoregulatorios de la enfermedad.

AUMENTO EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA PEDIÁTRICA EN NAVARRA ¿ESTÁN YA TODOS LOS QUE SON?

A. Iceta, V. Etayo, I. Garralda, A. Ayeche, E. Aznal, F. Gil, J.E. Olivera, F. Sánchez-Valverde
Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

OBJETIVO

Describir la evolución del diagnóstico de enfermedad celíaca (EC) en niños menores de 15 años en Navarra, desde la apertura de nuestra Unidad en 1978.

MÉTODO

Se recogen los diagnósticos de EC realizados en niños menores de 15 años desde 1978 hasta 1 de diciembre de 2006. El diagnóstico de EC se confirma con serología, biopsia y HLA compatible según los criterios de ESPGHAN actuales y previos. Población a riesgo: población menor de 15 años y número de nacimientos por año en Navarra según los datos del Instituto Nacional de Estadística desde 1978 a 2006. El período 1978-1994 se analiza conjuntamente.

RESULTADOS

En el período de tiempo analizado se han diagnosticado un total de 460 casos pediátricos de EC. 117 casos en el período 1978-1994 y 343 desde el 1 de enero de 1995 hasta el 31 de diciembre de 2006. Ver Tabla.

Año	78-94	95	96	97	98	99	00	01	02	03	04	05	06
EC /100.000 ¹	5,2	27	25	26	21	30	35	54	33	49	53	40	60
EC/recién nacidos año ²	807	227	264	272	324	230	207	144	229	160	144	185	119

¹Tasa de incidencia anual (casos nuevos) de EC/100.000 niños menores de 15 años.

²Tasa de incidencia anual (casos nuevos) de EC/recién nacidos en el mismo año.

Se observa un aumento claro de la incidencia de EC en nuestra zona siendo las cifras del año 2006 de 1/119 casos por recién nacido y una tasa de 60 por 100.000 menores de 15 años. La metodología diagnóstica de la EC no ha cambiado en los últimos años y los programas de *screening* realizados en poblaciones de riesgo (baja talla, anemia microcítica, diabetes insulino dependiente, síndrome autoinmunes, síndromes de Down y Turner y *screening* familiar) no han variado. En el período 2001-2006, donde se observa el mayor aumento de incidencia, el 75% de las formas de EC son formas clásicas, con una edad media al diagnóstico de 36 meses y habiendo sido diagnosticados con menos de 4 años un 76%.

CONCLUSIONES

La incidencia de EC pediátrica en Navarra ha subido de forma significativa en la última década. Este aumento está relacionado con el diagnóstico de formas clásicas en edades tempranas de los niños. Nuestras tasas de incidencia de EC son superponibles a las descritas en los países europeos con más incidencia y son similares a los resultados de nuestros propios estudios de *screening* poblacional.

ENFERMEDAD CELÍACA LATENTE Y ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA

N. Ibáñez, E. Martínez-Ojinaga, T. Aranda, M. Cordeiro, J. Larrauri, I. Polanco

Servicios de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica y Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La esofagitis eosinofílica (EE) es una patología emergente, que consiste en un trastorno inflamatorio de patogenia inmunitaria, mediada principalmente por linfocitos y eosinófilos, pudiendo también involucrarse reacciones mediadas por IgE. La enfermedad celíaca (EC) es un proceso inflamatorio autoinmune por intolerancia al gluten, de carácter permanente en sujetos genéticamente predispuestos. La asociación de ambas entidades podría no ser un hecho casual.

OBJETIVOS

Comunicar dos pacientes con EE y EC latente concomitantes.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se presentan dos pacientes (niño y niña de 7 y 3 años, respectivamente) diagnosticados de EC latente e, incidentalmente, de EE. El primero consultó por dolor abdominal y retraso ponderal, remitido desde el Servicio de Hepatología por hipertransaminasemia persistente (descartada patología hepática) y presentaba antecedentes de asma por epitelios de animales. El motivo de consulta del segundo caso fue pérdida de peso, habiendo sido diagnosticada previamente de alergia a huevo y dermatitis atópica grave. Ninguno tenía síntomas sugestivos de EE. Ambos pacientes son DQ2 positivos y presentaban títulos altos de anticuerpos de clase IgA a-TGT y además el niño tenía ANA positivos. Ante la sospecha de EC, se indicó biopsia intestinal realizada por endoscopia.

RESULTADOS Y EVOLUCIÓN

En ambos casos el aspecto de la mucosa esofágica era sugestivo de EE, confirmándose por biopsia distal esofágica (> 20 eosinófilos/campo). En la biopsia intestinal del niño se objetivó una enteritis linfocítica con hiperplasia críptica y patrón vellositario conservado, con abundantes linfocitos intraepiteliales (tipo II de Marsh). La niña presentaba un patrón vellositario sin alteraciones.

En ambos casos se propuso instaurar dieta sin gluten, siendo aceptada por los padres del niño y rechazada por los de la niña. La esofagitis no fue tratada en ningún caso. Después de 6 meses de dieta sin gluten, desaparecieron los síntomas en el niño y los anticuerpos a-TGT y se normalizaron las transaminasas. La niña no tratada permanece asintomática, manteniendo niveles elevados de anticuerpos a-TGT. Ambos pacientes están pendientes de realización de nueva biopsia intestinal bajo endoscopia.

CONCLUSIONES

1. La búsqueda sistemática de EE en pacientes con EC, podría evidenciar la frecuencia real de esta asociación.
2. Son precisos estudios de seguimiento de los pacientes para confirmar que dicha asociación no es casual.

ENFERMEDAD LINFOPROLIFERATIVA DEL INTESTINO DELGADO, EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO

Z. García-Casales, A. González de Zarate, I. Irastorza, J.C. Vitoria
Hospital de Cruces. Bilbao.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad inmunoproliferativa del intestino delgado es un trastorno linfoproliferativo IgA que suele aparecer a la edad de 10-30 años, y que puede progresar hacia un linfoma de células B. Se suele asociar una historia clínica previa de gastroenteritis recurrentes durante la infancia y bajo nivel socioeconómico. Se presenta como diarrea y dolor abdominal recurrente, pudiendo evolucionar a un síndrome malabsortivo crónico. Es importante iniciar el tratamiento en fases tempranas ya que las lesiones suelen responder de forma excelente al tratamiento antibiótico, mientras que en estadios avanzados el pronóstico es malo.

CASO CLÍNICO

Varón de 7 años de edad con antecedentes de asma y reflujo gastroesofágico, que tras cirugía antirreflujo comienza con cuadro de deposiciones blandas, anorexia, estancamiento ponderoestatural (peso: p 3, talla: p 10), desnutrición leve (%peso/talla: 86) y distensión abdominal. Analítica: VSG 115 mm 1ª h, ac. antigliadina IgA positivos, IgA 1.670 mg/dL e IgG 1.680 mg/dL; biopsia intestinal: yeyunitis con atrofia moderada de vellosidades y presencia masiva de *Giardia lamblia*; tránsito intestinal: dilatación y engrosamiento de asas intestinales. Se inicia tratamiento con metronidazol y dieta exenta de gluten. Dada la ausencia de respuesta clínica y el aumento progresivo de la IgA hasta 2.360 mg/dL, se repite la biopsia intestinal: ensanchamiento de vellosidades con denso infiltrado linfoplasmocitario y se identifica gammapatía sérica policlonal IgA (paraproteína alfa de cadenas pesadas). Se establece el diagnóstico de enfermedad inmunoproliferativa de intestino delgado (estadio A). Se inicia tratamiento con tetraciclina oral, presentando mejoría clínica y analítica con disminución de los niveles de IgA sérica hasta su normalización. Transcurridos 4 años presentó una infección asintomática por *Helicobacter pylori* que se trató con éxito. En la actualidad (transcurridos 14 años) permanece asintomático aunque con persistencia de un infiltrado inflamatorio crónico en la lámina propia del intestino delgado.

CONCLUSIÓN

Ante un cuadro malabsortivo crónico con niveles muy elevados de IgA y hallazgos histológicos de inflamación crónica en la biopsia intestinal es importante sospechar este diagnóstico, dada la buena respuesta al tratamiento antibiótico en fases iniciales y la potencial progresión a linfoma intestinal sin el mismo.

PANCREATITIS AGUDA EN EL NIÑO. REVISIÓN DE 8 CASOS

S. Benítez, M. Monraveta, M. Azuara, G. Pintos, C. Rodrigo
Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona.

OBJETIVO

La pancreatitis es un cuadro poco frecuente en la infancia. El propósito de este estudio es evaluar las etiologías, manifestaciones clínicas iniciales, hallazgos en las pruebas de imagen y la evolución posterior de los pacientes ingresados en nuestro servicio por pancreatitis aguda.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión de los casos diagnosticados de pancreatitis en nuestro centro en pacientes pediátricos entre 2000-2006, 8 en total (rango: 1 mes-16 años). Como criterio diagnóstico se utilizó la sintomatología clínica, el aumento de amilasas y/o lipasas y prueba de imagen sugestiva de pancreatitis.

RESULTADOS

La distribución por sexos fue de 5 mujeres y 3 hombres. Etiología: hipertrigliceridemia (2 casos), tóxica (3 casos), idiopática (2 caso), infecciosa (1 caso). La presentación clínica varía desde discreta irritabilidad hasta dolor abdominal transfixiante. Laboratorio: los valores de amilasa pancreática fueron elevados en el niño y el adolescente pero normales en los neonatos y lactantes. En cambio se constató una elevación de la lipasa pancreática en todos los casos. Pruebas de imagen: Radiología simple de abdomen fue normal en todos los casos. Se observaron alteraciones en la ecografía abdominal en 4 casos de los 7 en que se realizó. Respecto al TAC, se realizó en 7 pacientes mostrando imágenes sugestivas de pancreatitis en todos ellos. Se realizó colangioRM en un paciente mostrando disminución del calibre del conducto de Wirsung. Todos los pacientes recibieron tratamiento conservador (analgesia y dieta). Como complicaciones únicamente se observó recidiva en uno de los casos (etiología desconocida).

CONCLUSIONES

La incidencia de pancreatitis durante la infancia es baja. Aun así es importante tener presente esta entidad ante un paciente con clínica sugestiva. Merece la pena mencionar que, en el período neonatal, pueden darse pancreatitis potencialmente graves de presentación subclínica y con amilasemia normal. Las etiologías más frecuentes fueron las dislipemias y las tóxicas. Las primeras presentaron hipertrigliceridemia congénita (déficit lipoproteína lipasa y lipodistrofia congénita). Entre las tóxicas dos se presentaron en adolescentes por abuso de alcohol y la tercera en una paciente afectada de síndrome nefrótico corticodependiente en tratamiento con micofenolato. El diagnóstico se realizó mediante clínica sugestiva y niveles de amilasa y/o lipasa. La TC abdominal fue la exploración determinante para diagnóstico y estadiaje de la pancreatitis. El tratamiento fue a base de medidas conservadoras incluyendo nutrición parenteral en los dos lactantes y modificación del perfil lipídico de la dieta. La evolución ha sido satisfactoria en todos los casos, con una sola recidiva.

PANCREATITIS AGUDA EN PEDIATRÍA

E.S. De Dios, F. Rimolo, S. Pinillos, I. Casas, J. Covarrubias, V. Varea
Hospital San Joan de Déu. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La pancreatitis aguda es una patología poco frecuente en la infancia. Las formas clínicas de presentación son diversas en niños y adolescentes. La etiología es a menudo difícil, con gran número de casos de origen idiopático.

OBJETIVO

Evaluar la etiología, presentación clínica, hallazgos por imágenes, tratamiento y pronóstico de pancreatitis aguda en niños.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión de los casos diagnosticados de pancreatitis aguda en niños entre 0-17 años del Servicio de Gastroenterología Pediátrica de nuestro Hospital durante el período del 1996-2006. Se consideró criterio diagnóstico de pancreatitis la sintomatología sugerente, elevación de amilasa y lipasa y hallazgos por imágenes.

RESULTADOS

Este estudio comprendió 25 pacientes con diagnóstico de pancreatitis aguda. El 64% (16 casos) eran de sexo masculino y el 34% (9 casos) del sexo femenino con una edad promedio de 11 años (rango: 2-17 años).

Las principales etiologías fueron traumática (48%), litiasis biliar (28%), ingesta de enfermedad concomitante (20%) y medicamentos (4%).

Las principales manifestaciones clínicas iniciales fueron dolor abdominal (84%), vómitos (44%), fiebre (24%), anorexia (20%) y náuseas (12%).

Los niveles promedio de amilasa y de lipasa al ingreso fueron 605,9 U/L (rango 57-2.161) y 815 U/L (rango 88-2.450) respectivamente.

El estudio por imagen más utilizado fue la ecografía abdominal en un 92% seguido de la tomografía axial computarizada en un 52%.

El tiempo promedio de estancia hospitalaria fue de 32,44 días (rango 2-78 días).

El 80% (20 casos) precisó nutrición parenteral, y 20% (5 casos) recibieron alimentación enteral por sonda transyeyunal. La complicación más frecuente asociada al uso de nutrición parenteral fue la infección del catéter venoso central en el 30% de los pacientes. El tiempo promedio de dieta absoluta fue 23 días (rango 1-67 días). La morbilidad incluyó 7 pseudoquistes de los cuales el 71,4% (5 casos) precisó drenaje quirúrgico. Sólo dos pacientes presentaron recidiva y no se registró mortalidad en nuestra serie.

CONCLUSIONES

La etiología de pancreatitis aguda en la infancia es diversa, siendo en nuestra experiencia, el sexo masculino el más afectado y la causa más frecuente fue de origen traumático. El pronóstico de niños con pancreatitis aguda es bueno y la mayor morbilidad se apreció asociada al prolongado mantenimiento de vías centrales para alimentación parenteral que aumenta el riesgo de infección por contaminación del catéter. El uso de alimentación enteral mediante sonda transyeyunal es una buena alternativa a la parenteral prolongada.

EXPLORACIONES ENDOSCÓPICAS DIGESTIVAS EN UN GRUPO DE PACIENTES ONCOHEMATOLÓGICOS SOMETIDOS A INMUNOSUPRESIÓN

A. Rodríguez Martínez, V.M. Navas López, A. Rodríguez Herrera, B. Espín Jaime, A. Pizarro Martín, J.R. Rodríguez Ruiz
Servicio de Gastroenterología. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

INTRODUCCIÓN-OBJETIVO

La patología digestiva susceptible de una exploración endoscópica en un paciente inmunodeprimido no sólo depende de la inmunosupresión y de su etiología, sino también de factores previos y de la patología asociada a las técnicas empleadas. El paciente inmunodeprimido presenta una serie de peculiaridades que le hacen diferente del inmunocompetente: mayor susceptibilidad a las infecciones, escasa sintomatología por una menor actividad inflamatoria y múltiples efectos tóxicos debido a la terapéutica empleada.

Existen pocas publicaciones pediátricas que engloben a este grupo de pacientes. Frecuentemente los datos que se manejan son datos extrapolados de estudios realizados en adultos. El objetivo de este trabajo es describir las endoscopias realizadas a un grupo de pacientes pediátricos sometidos a inmunosupresión por su patología de base, prestando especial atención a los hallazgos endoscópicos y a su correlación histológica.

POBLACIÓN DE ESTUDIO-MÉTODO

Estudio descriptivo transversal del período 2001-2006 que incluye a pacientes menores de 15 años sometidos a inmunosupresión severa por patología hemato-oncológica a los que se realizó alguna exploración endoscópica gastrointestinal. Se han analizado las siguientes variables: edad, género, enfermedad de base, clínica que motiva la indicación endoscópica, tipo de exploración realizada, hallazgos endoscópicos e histológicos.

RESULTADOS

Se realizaron 1.764 exploraciones, 1.349 esofagogastroduodenoscopias y 415 rectocolonoscopias. De éstas, 18 (12 esofagogastroduodenoscopias y 6 rectocolonoscopias) fueron a pacientes sometidos a inmunosupresión por patología hemato-oncológica, lo que supone el 1% de las exploraciones. El rango de edad se situó entre los 2 y los 13 años. Los procesos hematológicos que más frecuentemente indicaron la endoscopia fueron las leucemias linfoblásticas (45% de las indicaciones) y en el caso de los tumores sólidos, el sarcoma de Ewing. Los síntomas que más frecuentemente indicaron la exploración fueron la hemorragia digestiva y las náuseas/vómitos (85% de los síntomas). Entre los hallazgos endoscópicos macroscópicos, destacaron las lesiones ulceradas y las tumorales. Los diagnósticos histológicos más representativos fueron los infecciosos, los neoplásicos y los derivados de los procedimientos empleados (enfermedad injerto contra huésped intestinal), todos relacionados con lesiones endoscópicas específicamente descritas. Las muestras tomadas en exploraciones informadas como normales no revelaron alteraciones histológicas.

CONCLUSIONES

La exploración endoscópica debe efectuarse ante clínica sospechosa, ya que permite poner de manifiesto lesiones que modifican la evolución natural de la enfermedad.

Si macroscópicamente la exploración es normal, es poco probable que se detecten mediante técnicas complementarias a la endoscopia procesos que puedan pasar desapercibidos.

Sería recomendable realizar estudios similares en grupos de pacientes susceptibles de presentar lesiones específicas en el tracto digestivo.

EVALUACIÓN DE LA SEDACIÓN EN ENDOSCOPIA DIGESTIVA PEDIÁTRICA

E. Balmaseda*, C. Gutiérrez*, E. Gil**, A. Martínez**, M.C. Medina**, M.M. Ballesteros**

*Unidad de Gastroenterología Pediátrica. **Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

INTRODUCCIÓN

La aplicación de una sedación adecuada contribuye a la realización de la endoscopia pediátrica de manera eficaz y confortable para el niño. El objetivo de este estudio es evaluar la sedaciones utilizadas en endoscopia digestiva superior (EDS) diagnóstica en nuestro Hospital, valorando la seguridad, eficacia y fármacos empleados.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo de los protocolos de sedación utilizados para EDS. Los procedimientos se realizaron en la UCI pediátrica con presencia del intensivista y el gastroenterólogo pediátricos. En todos los pacientes se colocó vía i.v., con administración de O₂ fluyente y monitorización de FC, FR, SatO₂ y TA. Se utilizaron 2 pautas: 1) sedoanalgesia con midazolam y remifentanilo; y 2) sedoanalgesia con fentanilo y propofol. Se recogieron datos relativos a: indicación, diagnóstico endoscópico, patología crónica, tiempo medio de sedación, dosis de fármacos y complicaciones.

RESULTADOS

Se realizaron 23 gastroscopias con sedación profunda en 10 (43,5%) varones y 13 (56,5%) mujeres. Edad media: 8 años y 8 meses (rango 16 meses-14 años y 8 meses). Indicaciones: sospecha de enfermedad celíaca 7 (30,5%), epigastralgia 6 (26,1%), sospecha de esofagitis péptica 3 (13%), hemorragia digestiva alta 2 (8,7%), control intratratamiento de esofagitis 2 (8,7%), otros 3 (13%) (sospecha esofagitis eosinofílica, ingesta cáustico, gastritis por *Helicobacter pylori*). Diagnósticos endoscópicos: normalidad 10 (43,4%), esofagitis péptica 5 (21,7%), enfermedad celíaca 5 (21,7%), esofagitis eosinofílica 1 (4,4%), gastritis por *Helicobacter pylori* 1 (4,4%), duodenitis 1 (4,4%). Patología crónica: 2 diabetes melitus tipo 1 y 2 asma episódico. Tiempo medio de sedación: 33 min (rango 15-50 min). La pauta 1 fue utilizada en 5 niños (21,7%) con las siguientes dosis: **Midazolam**: dosis media 0,1 mg/kg, dosis máxima 0,15 mg/kg. **Remifentanilo**: dosis media 6,6 mcg/kg/h, dosis máxima 8 mcg/kg/h. En 18 niños (78,3%) se utilizó la pauta 2 con las siguientes dosis: **Fentanilo**: dosis media 2 mcg/kg, dosis máxima 3 mcg/kg. **Propofol bolos**: dosis media 3,7 mg/kg, dosis máxima 4 mg/kg. **Propofol perfusión continua**: dosis media 5,6 mg/kg/h, dosis máxima 9 mg/kg/h. Se han encontrado complicaciones únicamente en 2 casos (8,7%), ambas depresiones respiratorias, una de ellas tras administración del primer bolo de propofol a 2 mg/kg con resolución espontánea y otras tras administración de segundo bolo de propofol a 1 mg/kg precisando retirada del gastroscopio y aspiración de secreciones. Se pudieron completar todas las exploraciones y en ningún caso hubo agitación por parte del niño, existiendo una buena adecuación de la sedación para la realización de la técnica. Todos los niños permanecieron en observación en planta durante 4 horas, procediéndose luego al alta.

CONCLUSIONES

En nuestra experiencia la sedación con propofol y fentanilo en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos permite la realización de gastroscopia diagnóstica en muy buenas condiciones de eficacia y seguridad.

PREVALENCIA DE GENOTIPOS DE ROTAVIRUS EN NIÑOS INGRESADOS POR GASTROENTERITIS AGUDA

C. Gutiérrez*, O. García*, E. Balmaseda*, C. Sáinz de Baranda**, E. Román***, A. Sánchez-Fauquier****

*Unidad de Gastroenterología Pediátrica. **Servicio de Microbiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Servicio de Pediatría. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. *Instituto de Salud Carlos III. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La diarrea por rotavirus genera una importante morbilidad en nuestro medio. El conocimiento de la epidemiología de dicha infección es importante para evaluar el impacto de la administración de la vacuna frente a este agente.

OBJETIVOS

Determinar la incidencia de gastroenteritis aguda por rotavirus con necesidad de hospitalización y la prevalencia de serotipos/genotipos de este virus en una región de España.

MÉTODOS

Estudio prospectivo desde enero de 2005 a noviembre de 2006 de los episodios de gastroenteritis aguda en niños menores de 5 años ingresados en nuestro hospital. Se recogieron datos demográficos y clínicos. Las muestras de heces fueron analizadas para bacterias enteropatógenas por métodos habituales y mediante transcripción inversa (RT)-PCR para rotavirus, genotipos de rotavirus, astrovirus, norovirus y por enzoinmunoensayo para adenovirus.

RESULTADOS

233 niños fueron incluidos en el estudio. De las muestras obtenidas de ellos 141 (60,5%) fueron positivas para rotavirus y en 115 (49,3%) el rotavirus fue el único agente etiológico. Se detectaron bacterias enteropatógenas en el 11,5% de las muestras; ARN de astrovirus y norovirus en el 0,05 y 4,7% respectivamente y antígeno de adenovirus en el 2,1% de ellas. La incidencia anual de hospitalización por gastroenteritis por rotavirus fue de 3,9/1.000 niños < 5 años, suponiendo un 4,8% de los ingresos anuales, con predominio estacional en diciembre y enero. El 53,3% presentaban entre 6 y 17 meses y el 90,4% eran menores de 2 años. El 77% de los episodios de GEA por rotavirus fueron graves (escala de gravedad ≥ 11). La duración de la hospitalización fue de $3,39 \pm 2,3$ días. Presentaron vómitos el 80% de los niños y fue precisa la rehidratación intravenosa en el 55%. El genotipo más prevalente fue el G9 (50,3%) seguido del G3 (22,7%) y G1 (13,4%), no encontrando G4 en ninguna de las muestras. La proporción de niños con genotipo G9 con puntuación en la escala de gravedad ≥ 11 fue significativamente superior comparado con genotipos distintos al G9 (88,7 vs 63,4% respectivamente).

CONCLUSIONES

El rotavirus es el agente causal del 50% de los episodios de diarrea aguda que requiere ingreso en niños menores de 5 años. Los genotipos G circulantes muestran un cambio evidente respecto a datos previos en otras poblaciones españolas: desde el predominio de G1 y G4 hasta el predominio actual de G9 y G3. La posible asociación del genotipo G9 con mayor gravedad clínica ha de ser confirmada en estudios más amplios.

VARIABILIDAD CLÍNICA EN LA PRESENTACIÓN DE LA LINFANGIECTASIA INTESTINAL

V. Etayo, I. Garralda, M. Oscoz, A. Lavilla, J.E. Olivera, F. Sánchez-Valverde

Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

La linfangiectasia intestinal (LI) es un cuadro clínico poco frecuente en la experiencia de las unidades de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica de nuestros hospitales. La dilatación linfática presente en dicho cuadro puede ser primaria o secundaria a múltiples procesos. El patrón hematológico y bioquímico es característico de pérdida linfática (linfopenia, niveles bajos de inmunoglobulinas, hipoproteinemia, hipoalbuminemia, hipocolesterolemia e hipocalcemia) como consecuencia del paso de quilo a la luz intestinal. Presentamos tres casos de LI diagnosticados en el último año, con diferente presentación clínica.

CASO 1

Lactante de 6 meses con estancamiento ponderal, distensión abdominal y edemas generalizados. Antecedentes: linfedema congénito de extremidad superior. Pruebas complementarias: analítica (Tabla I); ecografía abdominal: ascitis; endoscopia: malformaciones blanquecinas sugestivas de linfangiectasia intestinal; biopsia: linfangiectasia intestinal. Tratamiento y evolución: restricción dietética de ácidos grasos de cadena larga (AGCL) y suplementos de MCT y proteínas. Al mes presenta buena ganancia ponderal y mejoría parcial de la analítica.

CASO 2

Lactante de 12 meses con diarrea crónica de 3 meses de evolución que presenta cuadro intestinal obstructivo de resolución espontánea. Pruebas complementarias: analítica (Tabla I); ecografía abdominal: formación quística 4 x 6 cm en hipogastrio que se extirpa; biopsia pieza quirúrgica: linfangioma quístico y dilatación de vasos linfáticos. Tratamiento y evolución: suplementos de MCT. Al mes presenta normalización de las deposiciones, ganancia ponderal y mejoría parcial de la analítica.

CASO 3

Niño de 2 años y medio con cuadro de gastroenteritis aguda de evolución tórpida, distensión abdominal, íleo paralítico y edemas generalizados. Pruebas complementarias: analítica (Tabla I); ecografía abdominal: distensión de asas intestinales y ascitis; endoscopia: mucosa intestinal de aspecto linfangiectásico; biopsia intestinal: linfangiectasia intestinal. Tratamiento y evolución: suplementos de MCT. Al mes presenta ganancia ponderal, normalización de las deposiciones y de la analítica.

	Clínica	Linfocitos (%)	Ig G (mg/dL)	Prot (g/L)	Albúmina (g/L)	Colest (mg/dL)	Ca (mg/dL)	Malformación linfática	α 1AT fecal (mg/g)
CASO 1-6 m	Distensión abdominal y edemas	11	119	26	14	81	7,9	Linfedema congénito ESI	1,38
CASO 2-12 m	Diarrea crónica y obstrucción intestinal	9,8	244	44	23	149	8	Linfangioma quístico abdominal	1,12
CASO 3-30 m	Diarrea aguda	18	206	37	30	62	7,8	NO	0,98

COMENTARIOS

- La presentación clínica de la LI es variable y se asocia a otras anomalías linfáticas.
- La asociación de enteropatía pierdeproteínas y linfopenia nos debe orientar a un cuadro de linfangiectasia intestinal.
- La determinación de alfa-1 antitripsina en una muestra aislada de heces, es una buena prueba diagnóstica para el despistaje de enteropatía pierdeproteínas.
- El tratamiento dietético de la LI con dieta rica en MCT permite un control clínico y adecuado desarrollo.

MASA PANCREÁTICA, UN DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE EN PEDIATRÍA

S. Roper*, M.J. García Mérida*, A. Zurita Molina*, L. Ortigosa Castillo*, L. Navazo**

*Dpto. de Pediatría. **Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. Islas Canarias.

INTRODUCCIÓN

La pancreatitis autoinmune (pancreatitis esclerosante o pancreatitis destructiva no alcohólica) es una entidad rara, sobre todo en la infancia. Es una enfermedad primaria del páncreas y con frecuencia se asocia a otras enfermedades autoinmunes, encontrándose células plasmáticas IgG4 no sólo a nivel del páncreas sino también en otros tejidos. Se manifiesta como una pancreatitis aguda recurrente leve, una estenosis de la vía pancreática y biliar o como una masa pancreática confundiendo con un carcinoma pancreático que lleva a actitudes agresivas como una duodenopancreatectomía cefálica (operación de Whipple). Suele detectarse a través de una prueba de imagen (TAC, RMN o ecografía). En su diagnóstico es útil la realización de una CPRE o RM colangiopancreática. Es característico el aumento de IgG4 aunque no siempre se eleva y puede estar aumentado en otras patologías. El diagnóstico definitivo se basa en una biopsia pancreática y su tratamiento de elección son los corticoides.

PACIENTE Y MÉTODO

Varón de 12 años de edad con cuadro de 2 meses de evolución consistente en epigastralgias, anorexia y pérdida de peso. Tras un intervalo asintomático de 12 días comienza con ictericia (BT: 4,95 mg/dL, BD: 4 mg/dL, AST: 353 U/L, ALT: 165 U/L, GGT: 303 U/L, FA: 607 U/L, amilasa: 175 U/L) añadiéndose a los 5 días coluria y acolia. A la exploración física destaca una ictericia cutánea-mucosa marcada con un abdomen blando y dolorosa en punto cístico donde parece palpase sensación de globo distendido. En la ecografía y TAC se observa un aumento global del páncreas, una masa homogénea hipoeoica en cabeza de 3 x 2 cm y una vesícula, colédoco y vía biliar intrahepática distendida. Marcadores tumorales negativos. Ante el empeoramiento progresivo de la ictericia (BD = 7,55 mg/dL) se realiza una CPRE con colocación de drenaje biliar objetivándose una mejoría clínica y analítica. Ante la sospecha de un carcinoma de cabeza de páncreas se realiza una duodenopancreatectomía cefálica (operación de Whipple).

Los resultados de anatomía patológica nos dieron el diagnóstico definitivo de PANCREATITIS CRÓNICA AUTOINMUNE. En nuestro paciente los autoanticuerpos fueron negativos y la IgG total y subclases IgG normales. Se instauró tratamiento con metilprednisolona durante 4 semanas. Actualmente el paciente sigue asintomático.

CONCLUSIONES

La pancreatitis crónica autoinmune es una entidad poco frecuente que debemos conocer para realizar un adecuado diagnóstico diferencial y evitar tratamientos más agresivos en estos pacientes con diagnóstico de masa pancreática.

TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS ESOFÁGICA MEDIANTE DILATACIÓN CON BALÓN. NUESTRA CASUÍSTICA

C. Pérez Aragón, M. Calvo Fernández, J.L. Zurera Tendero*, E. García Menor, J. Jiménez Gómez, M.F Rodríguez Reynoso, F. Sánchez Ruiz

*Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. *Unidad de Radiología Vascul ar e Intervencionista. Hospital Reina Sofía. Córdoba.*

OBJETIVOS

Revisión de nuestra experiencia en el tratamiento de las estenosis esofágicas de diferente etiología, mediante dilatación con balón, para intentar determinar la eficacia de la técnica así como su seguridad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron todos los niños (menores de 16 años) sometidos a dilatación esofágica en el período comprendido entre 1992 y 2006.

El total de casos fue 14, 12 varones y 2 mujeres. Las causas de la estenosis comprendían: atresia esofágica (5 casos), acalasia (5 casos), ingesta de cáusticos (2 casos), cuerpo extraño (1 caso) y esofagitis péptica (1 caso).

La técnica consiste básicamente en introducir un tutor vía nasal, bajo anestesia general, haciéndolo pasar a través de la estenosis con visión directa mediante esofagoscopia. Posteriormente se introduce el catéter balón a través de la guía, y se infla a una presión de 5-10 atmósferas, durante 3-5 minutos, hasta comprobar que va cediendo la estenosis.

Los pacientes permanecen ingresados durante 24 h posteriormente, realizándose radiografía de tórax de control.

RESULTADOS

El total de casos fue 14, de los cuales 12 fueron varones (85,7%) y 2 mujeres (14,3%).

Por grupos de edad: 6 fueron menores de 5 años (42,8%), 6 tenían entre 6-10 años (42,8%), y sólo 2 casos superaban los 11 años (14,4%). Las causas más frecuentes por igual fueron la atresia esofágica con 5 casos (35,7%) y la acalasia con otros 5 casos (35,7%). Le sigue en frecuencia la estenosis por cáusticos (14,2%), y por último la estenosis por cuerpo extraño (7,1%) y la estenosis péptica (7,1%). La media de sesiones por paciente fue de 2,3, llegando en un caso de acalasia hasta 7 dilataciones. La evolución clínica fue buena en todos los casos, con desaparición de la disfagia, salvo un caso que quedó con disfagia ocasional, 9 no precisaron intervención posterior. En cuanto a las complicaciones, sólo hubo un caso de perforación, suponiendo un 7,1% en nuestra casuística.

CONCLUSIONES

La dilatación esofágica con balón para el tratamiento de la estenosis esofágica es un procedimiento eficaz, aunque precisa varias sesiones para obtener un resultado óptimo. Es una técnica relativamente segura, aunque no exenta de complicaciones graves aunque infrecuentes.

¿A PARTIR DE QUE EDAD DEBE PREOCUPARNOS LOS NIÑOS CON IMC ALTO?

I. Ros Arnal, L. Ros Mar, A. Ferrández Longas, L. Baguer

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza. Centro Andrea Prader. Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El IMC de los niños durante su desarrollo va a determinar el IMC que presentaran de adultos. La obesidad es un trastorno que aparece en la edad adulta pero que se fragua en la infancia.

OBJETIVO

En base a un estudio longitudinal de crecimiento, definir la correlación existente entre el IMC a cada edad y sexo a lo largo de la infancia con el que finalmente alcanzarán en la edad adulta, para determinar la edad de actuación en la lucha contra la obesidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio longitudinal de crecimiento llevado a cabo con 200 niños para cada sexo en el Centro Andrea Prader. Las medidas fueron tomadas cada 3 meses durante los dos primeros años y anualmente en edades posteriores.

Se han obtenido los coeficientes de correlación para el IMC de cada sexo y edad con el IMC en la edad adulta.

RESULTADOS

El coeficiente de correlación del IMC al nacimiento con el de los 18 años es bajo (0,16 para mujeres y 0,12 para varones), y permanece por debajo de 0,5 durante los primeros años de vida. Aumenta progresivamente, de manera que es mayor de 0,7 a los 6 años en las mujeres y a los 8 en los varones. Posteriormente se incrementa lentamente siendo mayor de 0,8 a los 12 años en mujeres y a los 13 en varones.

CONCLUSIÓN

Existe una correlación alta entre el IMC a partir de los 7 años con el que presentará en la edad adulta. Siendo necesarias actuaciones a todos los niveles y edades para evitar el sobrepeso y la obesidad en la infancia y su continuación en la edad adulta, se debe hacer especial hincapié en valorar los niños con IMC altos a partir de los 7 años de edad.

ELABORACIÓN DE UNA GUÍA PRÁCTICA DE ADMINISTRACIÓN DE FÁRMACOS POR SONDA NASOGÁSTRICA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

S. Pinillos, L. Gómez, R. García-Romero, J. Martín De Carpi, F. Rímolo, I. Casas, S. De Dios, V. Varea
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La vía oral, por su fácil accesibilidad y comodidad, es la vía de elección en la administración de fármacos, siempre que la forma farmacéutica esté disponible y las condiciones del paciente lo permitan. En determinadas situaciones clínicas (un porcentaje elevado de pacientes hospitalizados) va ser necesaria la colocación de una sonda naso-entérica para mantener un adecuado soporte nutricional, vía frecuentemente utilizada entonces para la administración de fármacos, pues es más fisiológica y tiene, *a priori*, menor morbilidad que la vía endovenosa. Este proceso va a condicionar en ocasiones la manipulación de la forma farmacéutica lo que puede suponer una posible alteración de su perfil farmacocinético, efecto farmacológico o de su seguridad. Teniendo en cuenta el aumento progresivo del índice de complejidad de los pacientes, condicionado por el desarrollo de tratamientos especializados y las técnicas de soporte, en la práctica clínica ha aumentado considerablemente la necesidad del empleo de la vía enteral por sonda como vía de administración de fármacos. Existen muy escasas referencias en la literatura a este respecto en la edad pediátrica, y ninguna en España.

OBJETIVO

Elaboración de una guía práctica de administración de fármacos por sonda naso-entérica, factores a considerar para la elección de una fórmula farmacéutica y las alternativas disponibles, su dilución, adecuada manipulación, interacciones medicamentosas, interacciones con las diferentes fórmulas de alimentación enteral y con los materiales plásticos de la misma sonda. Todo ello adaptado a la edad pediátrica.

MÉTODO

Revisión de guías farmacológicas disponibles (15 guías) realizadas en diferentes hospitales españoles para población adulta. Encuestas a varios miembros de todas las especialidades pediátricas de un hospital de tercer nivel de referencia en Cataluña, con elaboración de listados de principios activos utilizados actualmente a nivel nacional. Trabajo conjunto con el Servicio de farmacia de nuestro centro en la resolución de controversias entre las distintas guías, así como búsqueda de alternativas a múltiples principios activos no recogidos en las guías para adultos.

RESULTADOS

Elaboración de una guía que consta de unos 200 principios activos usados en la actualidad pediatría, nombres comerciales, características específicas de dilución, administración e interacciones (con otros fármacos y con fórmulas de nutrición enteral), alternativas farmacológicas (incluidas fórmulas magistrales) así como principios teóricos que justifican la elección de las diferentes formas farmacéuticas.

CONCLUSIÓN

La administración de fármacos por sonda naso-entérica exige una selección cuidadosa de la forma farmacéutica que mantenga su efecto farmacológico sin alterar su perfil de seguridad.

EVALUACIÓN DEL GASTO ENERGÉTICO COMO BASE PARA LA PREVENCIÓN DE LA OBESIDAD INFANTIL

M. Alonso Franch¹, M.P. Redondo², J. Torrecilla¹, B. de Mateo²
D^o de Pediatría. Áreas de ¹Pediatría y ²Nutrición. Facultad de Medicina. Valladolid.

OBJETIVOS

Evaluar el gasto energético en reposo (GER) mediante mediante 3 ecuaciones validadas (OMS, Schofield y Kurzmarski), y establecer con ello y el factor de actividad el GE total en un intento de ajustar las recomendaciones reales de ingesta en nuestra sedentaria sociedad.

MÉTODO

Estudio descriptivo, observacional y transversal sobre una muestra de más de 5.127 niños de 0 a 18 años. Antropometría completa con material validado. Encuesta dietética prospectiva (3 días no consecutivos) de elaboración propia. Datos de actividad física y deportiva a través de un cuestionario autoadministrado. Tratamiento estadístico adecuado tras introducción de los datos en programa SPSS 11.0.

RESULTADOS

En la ecuación de la OMS hasta los 11 años el GER es similar en ambos sexos y después aumenta significativamente en los niños. Con las de Schofield y Kurzmarski hay diferencias significativas entre ambos sexos para todas las edades. Las medias calculadas con la ecuación de la OMS tienen los valores más altos, las calculadas según las ecuaciones de Kurzmarski comienzan teniendo unos valores superiores a las de Schofield y van disminuyendo progresivamente para situarse por debajo. Al cuestionario de actividad física respondieron el 60%. En todos los grupos por sexo y edad las horas de ejercicio fueron siempre < 2. Las niñas realizan menos ejercicio que los niños y según avanza la edad disminuye el tiempo de actividad en ambos. La encuesta dietética fue contestada por un 53%. El porcentaje de ingesta adecuada se sitúa entorno al 55%. Conforme avanza la edad disminuye la sobreingesta mientras que aumenta la ingesta deficiente. A más horas de ejercicio mayor es el porcentaje de sobreingesta.

CONCLUSIONES

Las ecuaciones para evaluar el GER en niños no son superponibles, siendo necesario establecer cuál de ellas se ajusta mejor a la realidad. Necesitamos estudios para determinar que modelo predictivo se ajusta mejor a nuestra población. La baja actividad física se perfila como importante factor de riesgo de obesidad, ya que la ingesta energética es mayoritariamente adecuada a las recomendaciones oficiales (DRIs). Destacamos también las dificultades en la estimación de la actividad física, necesitando para ello la elaboración de nuevos protocolos estandarizados.

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES AFECTOS DE FENILCETONURIA CLÁSICA

S. Pinillos, L. Gómez, L. Rajmil, N. Lambruchini, A. Gutiérrez, M.A. Vilaseca, R. Artuch, A. García, B. Pérez, J. Campistol
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La fenilcetonuria clásica (PKU) es una enfermedad congénita de herencia autonómica recesiva, caracterizada por un defecto en el metabolismo de la fenilalanina (déficit del fenilalanina hidroxilasa), algunas de las cuales tienen una respuesta favorable al tratamiento con tetrahidrobiopterina (BH4). Alteraciones cognitivas, neuropsiológicas y psicosociales han sido descritas en la literatura, aunque con escasas referencias, en adultos como población a estudio y con conclusiones variables.

OBJETIVO

Evaluación de la calidad de pacientes afectos de PKU mediante un cuestionario de calidad de vida validado a nivel europeo (*J Adolesc Health 2006;39(4):596.e1-10, n=3998*) para la edad pediátrica (KIDSCREEN-52), así como la descripción sociodemográfica de las familias evaluadas y el grado de ansiedad de los familiares y/o cuidadores mediante el cuestionario GHQ-12.

RESULTADOS

Se evalúan un total de 63 pacientes afectos de PKU clásica y sus familias mediante la administración de los 4 cuestionarios descritos. La media de edad de los pacientes es de 13 años (6 meses-42 años), con una distribución homogénea por edad y sexo en los 3 grupos evaluados (menores de 7 años, entre 7 y 18 años y mayores de 18 años). A nivel sociodemográfico las características de las familias son similares a las de una población control. Respecto a la evaluación de la salud general de los padres y/o cuidadores el porcentaje de respuesta positiva o muy positiva (escala de Liker de 1-4) se sitúa entre el 75-95% en los ítems explorados, sin diferencias significativas por edad, sexo o tratamiento con BH4. Los cuestionarios KIDSCREEN-52 revelan positivas o muy positivas (escala de Liker de 1-5) entre el 70-75% de las respuestas, como media, en 9 de las 10 dimensiones evaluadas (bienestar físico, psicológico, estado de ánimo, autopercepción, autonomía, relación familiar, amigos y apoyo social, ámbito escolar, aceptación social) con un discreto descenso en el ámbito de los recursos económicos, y con un alto grado de concordancia entre las respuestas de los pacientes y sus padres y/o cuidadores, sin observarse diferencias significativas por edad, sexo o tratamiento con BH4.

CONCLUSIONES

En nuestro medio, el nivel de satisfacción general de padres y/o cuidadores de pacientes afectos de PKU clásica es normal o alto, con un grado de ansiedad normal o bajo. La calidad de vida de los pacientes afectos de PKU clásica evaluada mediante el cuestionario KIDSCREEN-52 es satisfactoria, probablemente similar a la población general. El cuestionario KIDSCREEN-52 es un test validado y útil para la evaluación de la calidad de vida en pacientes pediátricos.

MORFOTIPOS, CALIDAD DE VIDA Y AUTOESTIMA EN 62 NIÑOS OBESOS DEL ÁREA URBANA DE SANTANDER

S. García Calatayud^{1,2}, C. Martínez-Pedrosa Monje³, C. Sarabia Cobo³, C. Redondo Figueroa^{2,4}

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ²Facultad de Medicina, Universidad de Cantabria.

³Centro de Salud Cazoña y ⁴Centro de Salud Vargas, Gerencia de Atención Primaria. Servicio Cántabro de Salud.

INTRODUCCIÓN

La obesidad infantil es un grave problema de salud pública de diagnóstico sencillo pero difícil y a menudo frustrante tratamiento. Tradicionalmente el tratamiento incluye recomendaciones dietéticas y de estilo de vida con el objetivo de normalizar el peso del niño. Sin embargo, aspectos como la imagen corporal y la calidad de vida no son considerados habitualmente en el manejo de la obesidad infantil. Se analizan en este trabajo las posibles relaciones entre obesidad infantil, imagen corporal y calidad de vida según valoración de los niños obesos y sus padres.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizaron los pesos y tallas de los niños de 6 años recogidos en los exámenes de salud, captados mediante el sistema informático OMI, con autorización de la Gerencia de Atención Primaria. Los criterios de selección fueron: edad de 6-7 años, pertenecientes al área urbana de Santander, obesidad definida según criterios de índice de masa corporal (IMC) según Cole (IOTF). Se registraron diferentes variables antropométricas en los niños y sus padres. Se les solicitó una autovaloración de su imagen corporal y se realizó un cuestionario de calidad de vida (Kiddy-Kindl) tanto la versión a los niños como a sus padres. Este cuestionario valora seis dimensiones: bienestar físico, bienestar emocional, autoestima, familia, amigos y colegio.

RESULTADOS

La calidad de vida percibida por los niños obesos ($32 \pm 2,36$) y sus padres ($101,8 \pm 7,49$) se correlaciona entre sí ($r = 0,46$, $p = 0,0001$) pero no está muy afectada. La autoestima es de los parámetros más afectados en la valoración de los niños obesos ($5,11 \pm 1,05$) y en sus padres ($16,72 \pm 2,69$). La valoración de autoestima entre padres e hijos se correlaciona ($r = 0,39$, $p = 0,002$). Existe una correlación inversa entre el morfotipo obeso y la autoestima valorada por los niños obesos ($r = -0,36$, $p = 0,004$), pero no entre el IMC y la autoestima ($r = -0,00$, $p = 0,977$). El IMC tampoco se correlaciona con el morfotipo obeso ($r = -0,14$, $p = 0,269$).

CONCLUSIONES

Existe una escasa afectación general de la calidad de vida en los niños obesos a estas edades, pero su autoestima aparece afectada. Los niños obesos de estas edades no tienen una correcta valoración de su autoimagen por desconocimiento del problema o bien como mecanismo de defensa por su baja autoestima. El tratamiento del niño obeso a estas edades debe inicialmente asumir el diagnóstico de obesidad en el núcleo familiar, incluir las clásicas recomendaciones de estilo de vida, y centrarse en la autoestima como forma de mejorar su calidad de vida.

NUTRICIÓN EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO GRAVE

M. García, J.M. Moreno, J.I. Sánchez, M.V. Ramos, S. Belda, A. Llorente

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Unidad de Nutrición Clínica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Entre el 15 y el 20% de los niños ingresados en una UCIP presentan desnutrición aguda a pesar de que el adecuado soporte nutricional se considera parte indispensable de los cuidados rutinarios del paciente en estas unidades. Una de las razones que explicarían esta desnutrición es el retraso en el inicio del soporte nutricional (SN) o su inadecuación una vez instaurado. Con el objetivo de conocer la práctica de SN en una UCIP de un hospital terciario se realizó un estudio observacional a lo largo de seis meses.

MÉTODOS

Se recogieron el modo de SN, el momento de su inicio, la adecuación a los requerimientos estimados y las causas de incumplimiento en 40 pacientes elegidos aleatoriamente de los 238 ingresados durante el período de estudio. Los datos cuantitativos se presentan como media y desviación estándar y los cualitativos como porcentajes.

RESULTADOS

De los 40 niños estudiados, 18 eran niñas y 22 varones. La edad media al ingreso fue de 10,5 meses (DE: 23,5 meses). Un 67% tenían como enfermedad de base una cardiopatía congénita, seguido de la patología respiratoria (10%). La duración media del ingreso fue de 22,6 días (DE: 24,5 días). Cinco pacientes fallecieron durante el ingreso. En 12 pacientes el SN se inició en las primeras 6 horas de su estancia en la unidad mientras que el tiempo medio de demora hasta el inicio de del SN fue de 2,17 días (DE: 1,06). Nueve pacientes recibieron nutrición parenteral sola o en combinación con otras formas de SN. Todos los niños, excepto uno, recibieron alguna modalidad de nutrición enteral durante su estancia en UCIP. Como promedio, los pacientes recibieron un 80% de sus requerimientos energéticos estimados durante su estancia en la Unidad; sin embargo, sólo el 27,5% de los ingresados recibieron un aporte calórico adecuado durante todo el período de hospitalización en la Unidad. Los aportes de nutrientes fueron un 10%, como media, inferiores a lo prescrito, fundamentalmente por mala transmisión de la información en relación a la progresión de la nutrición enteral.

CONCLUSIONES

El soporte nutricional del paciente ingresado en la UCIP no llega a cubrir los requerimientos estimados en un porcentaje elevado de pacientes (< 30%), aunque el promedio de aportes durante toda la estancia en UCIP puede considerarse aceptable (80%). De largo, la nutrición enteral constituye la principal forma de SN en el paciente pediátrico crítico.

ESTUDIO DE ÁCIDOS GRASOS EN NIÑOS CON ALERGIA ALIMENTARIA

A. Sojo, L. Aldámiz-Echevarría, A. Bilbao, F. Andrade, J.A. Prieto, P. Sanjurjo
Hospital de Cruces. Bilbao.

INTRODUCCIÓN

Los niños que padecen una alergia alimentaria, fundamentalmente si ésta es múltiple, suelen precisar dietas de exclusión, que en ocasiones son muy restrictivas y potencialmente pueden dar lugar a carencias con posibles efectos deletéreos en su desarrollo.

OBJETIVO

Examinar el perfil de ácidos grasos en plasma de un grupo de pacientes con alergia alimentaria y que llevan estas dietas restrictivas para obtener un mejor conocimiento de su situación.

METODOLOGÍA

Se trata de un estudio transversal que abarca a 25 niños de ambos sexos que padecen una alergia alimentaria múltiple y siguen estos tipos de dietas de exclusión. En algún caso la restricción es tan amplia que la alimentación es exclusiva a base de una dieta elemental.

Se ha determinado el porcentaje de ácidos grasos en plasma y se han estudiado sus fracciones: fosfolípidos, triacilglicerol y ésteres de colesterol, procediendo a la separación de las fracciones mediante cromatografía de capa fina, mientras que la determinación de los ácidos grasos individuales es llevada a cabo por cromatografía gaseosa.

RESULTADOS

El perfil de lípidos totales en plasma muestra un alto porcentaje de monoinsaturados comparando con los controles: Media: 29,12% (rango 20,64-40,30) (valor referencia 23,6%, 16,97-32,5). Los niveles de poliinsaturados son bajos y especialmente es evidente el ácido docosahexanoico 22:6 ω 3: 1,40% (rango 0,86-2,47) (valor referencia 2,5%, 1,36-4,72) y el ácido eicosapentanoico 20:5 ω 3: 0,33% (rango 0,11-1,03) (valor referencia 0,38%, 0,18-1,71).

El porcentaje en ácidos grasos ω 3 fue significativamente más bajo que en los controles: 2,6% (rango 1,61-4,58) (valor referencia 3,7%, 2,41-7,20).

CONCLUSIONES

Los pacientes con alergia alimentaria presentan un alto riesgo de padecer una deficiencia en ácidos grasos poliinsaturados ω 3 en plasma, especialmente los de cadena larga, y este déficit potencialmente podría afectar al curso de la enfermedad.

INTOLERANCIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA Y ACIDOSIS LÁCTICA

A. Sojo, M. Labayru, T. Arginzoniz, I. Avalos, I. de la Fuente, E. Morteruel
Hospital de Cruces. Bilbao.

INTRODUCCIÓN

Las formas clásicas de presentación de la Intolerancia a Proteínas de Leche de Vaca (IPLV) que engloban diferentes situaciones clínicas con síntomas fundamentalmente digestivos de carácter agudo o crónico y con repercusión más o menos evidente en el estado nutricional se identifican con facilidad, pero existen otras que cursan con síntomas mucho menos conocidos.

OBJETIVO

La relación de la IPLV con la acidosis láctica es un hecho infrecuente. El objetivo de esta comunicación es la descripción de una serie de casos, algunos de los cuales fueron remitidos con la sospecha diagnóstica de enfermedad metabólica.

METODOLOGÍA

Se analizan las historias clínicas de 9 pacientes diagnosticados de IPLV que asocian lactacidemia y se describen las características clínicas, analíticas y evolución.

RESULTADOS

De los 9 pacientes, son varones el 66,7% y la edad media al diagnóstico fue de $32,8 \pm 18,7$ días (rango 9-60), siendo el inicio de síntomas a los $28,9 \pm 18,6$ días.

Todos los pacientes estaban siendo alimentados con fórmula y los síntomas más frecuentes eran: vómitos (88,9%), hipoadividad y decaimiento (66,7%), pérdida de peso (66,7%), rechazo de alimentación (44,4%), diarrea (33,3%) y reacciones cutáneas (22,2%). Los pacientes más pequeños tenían un peso inferior al del nacimiento y solamente 3 casos, que eran los de mayor edad, tenían un adecuado estado de nutrición.

Entre los exámenes complementarios destacamos: hiperamoniemia (129 ± 53 mcg/dL) en el 86% de los casos realizados y aumento del lactato ($51,9 \pm 19,2$ mg/dL) y acidosis (pH: 7.07-7.25) en el 100% de los pacientes. La IgE sérica específica a leche apareció en el 63% de los casos y en 2 pacientes se realizó biopsia intestinal que evidenció atrofia moderada de las vellosidades.

Los pacientes fueron sometidos a dieta de exclusión de leche y alimentados en 7 casos con fórmula altamente hidrolizada y en 2 casos con fórmula elemental, presentando una evolución satisfactoria con normalización clínica-analítica y buen ritmo de crecimiento y desarrollo. Salvo un paciente que con 4 años de edad persiste sin tolerar la leche, el resto si y un 55,6% lo hizo a partir del año.

CONCLUSIONES

- Recordar la existencia de formas clínicas atípicas de la IPLV y que la lactacidemia en lactantes no siempre se asocia a enfermedad metabólica.
- El origen posiblemente esté relacionado con el sufrimiento tisular de la mucosa intestinal y la inmadurez de la misma.