

VALOR DE LOS PARÁMETROS ANALÍTICOS NUTRICIONALES EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LA ANOREXIA NERVIOSA

I. Vitoria¹, P. Correcher¹, O. Berbel², J. Dalmau²

¹S. Pediatría. Hospital Xàtiva. ²Unidad de Nutrición y Metabolopatías. H. La Fe.Valencia.

INTRODUCCIÓN

La anorexia nerviosa (AN) es un síndrome psiquiátrico que cursa con pérdida de peso voluntaria, miedo intenso a ganar peso y alteración de la imagen corporal. La mayoría de autores indican que el estado nutricional se debe a una severa restricción energética que no se traduce en importantes deficiencias bioquímicas.

El objetivo del estudio es valorar la utilidad de los parámetros nutricionales y analíticos en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se ha estudiado 71 pacientes (67 niñas/4 niños), de edades entre 10 y 18,7 años diagnosticados de AN según los criterios DSM IV (1994) y CIE-10 (1992). Se han clasificado en 4 subgrupos según la presencia o ausencia de ingreso hospitalario y malnutrición. En la primera visita y al alta (tiempo de seguimiento: $16,5 \pm 12,5$ meses) se incluyó somatometría, pliegues tripital y subescapular, IMC, TA, así como estudio analítico: hemograma, colesterol total y fracciones, triglicéridos, apoproteínas, proteínas totales, albúmina, retinol, prealbúmina, sideremia, IST, ferritina, zinc, vit E, vit B12, índice de Quick, APTT y ácido fólico. En la visita inicial se prescribió una dieta equilibrada, hiper/normocalórica para su edad y sexo.

RESULTADOS

De los 71 casos, ingresaron 26 (10 malnutridos). Se siguieron en régimen ambulatorio los 45 restantes (4 malnutridos).

- *Datos clínicos:*

1. La conducta alimentaria de tipo restrictivo sin vómitos predomina en las malnutridas ($p < 0,05$)
2. El 42 % de anoréxicas no malnutridas no cumplen el criterio de pérdida de peso mayor del 15 %.

- *Datos analíticos:*

1. Hematológicos: Valores normales. Ausencia de diferencias estadísticamente significativas (DES) entre los valores iniciales y al alta en los cuatro subgrupos.
2. Lipídicos: 19,7 % de casos con hipercolesterolemia. Las concentraciones de C-T, C-LDL y TG iniciales fueron más elevadas en anoréxicas malnutridas pero sin DES.
3. Bioquímicos: Menores concentraciones de prealbúmina (64,1% de casos), retinol (45,5) % de casos) y ácido fólico (7,3%) en malnutridas sin DES.

CONCLUSIONES

1. La mayoría de valores analíticos nutricionales no se alteran precozmente en la AN.
2. Los parámetros que se alteran con mayor frecuencia son la prealbúmina y el retinol, y en menor medida el colesterol.
3. La sintomatología psiquiátrica sigue siendo lo más útil para el diagnóstico precoz de la AN.

ANEMIA MEGALOBLÁSTICA, HOMOCISTINEMIA Y ACIDURIA METILMALÓNICA EN UN LACTANTE ASOCIADO A DIETA VEGETARIANA

E. Englert Granell¹, M. Jane Santamaría¹, A. Díaz Conrado²

¹Gastroenterología y ²hematología pediátrica. Hospital de Nens de Barcelona.

Se presenta un caso de afectación neurológica y estancamiento ponderal, debido a anemia megaloblástica por déficit de vitamina B12 en un lactante de 9 meses alimentado con lactancia materna exclusiva y madre vegetariana. Se hace el diagnóstico diferencial con otras causas de anemia megaloblásticas y errores innatos del metabolismo.

Paciente con estancamiento ponderal de 3 meses.

Lactancia materna exclusiva, rechaza otros alimentos.

Peso: 7.195K. (<p3) y talla (p25). Palidez cutáneomucosa, hipotonía y retraso psicomotor leve.

Madre vegetariana los 2 años anteriores al embarazo.

Analítica con anemia macrocítica: Hb: 8,2 g/dl, VCM: 102 fl, Frotis sanguíneo: Policromasia, dianocitos, micro y macrocitos. Depósitos de hierro y folato normales, Marcado déficit de Cbl en plasma: 88 pmol/L (VN: 198-996). Homocisteína elevada en plasma (119 µmol/L, VN<7,5) y orina (211 mmol/mol creat, VN<2) y ácido metilmalónico elevado en orina (120 mmol/mol creat, VN<20). Ante la sospecha de déficit de cobalamina se inicia tratamiento a 1 mg I.M. semanal. A las 2 semanas presenta: Hb: 9,6 mg/dl, VCM: 99 fl. Vitamina B12: 1476 pmol/L. Homocisteína y Acido metilmalónico Normales; Se confirma el origen nutricional de la anemia y se suspende la administración de cobalamina i.m.

A los 2 meses el paciente presentaba una curva pondoestatural ascendente, Hb: 12 mg/dl, VCM: 77 fl, vitamina B12: 1476 pmol/L. Desarrollo neurológico normal y dieta acorde a la edad.

Los niveles de Cbl en la madre estaban en el límite inferior a la normalidad (181 ng/L) y la homocisteína plasmática elevada (22,4 umol/L) indicando que esta era la causa del déficit de cobalamina en el niño. Se inició tratamiento parenteral y no por vía oral, para evitar una posible encefalopatía progresiva^{2,3}.

Una causa frecuente de déficit de Cbl en lactantes es lactancia materna exclusiva cuando la madre tiene reservas escasas por una dieta vegetariana estricta o anemia perniciosa. La anemia materna puede manifestarse con niveles bajos de vitamina B12 sin necesidad de macrocitos. Además, el tratamiento con ácido fólico puede enmascarar el diagnóstico al producirse una mejoría de la anemia pero no de las alteraciones neurológicas⁵. En la anemia megaloblástica, es importante cuantificar niveles de Cbl, homocisteína y ácido metilmalónico; la elevación del ácido metilmalónico es exclusiva del déficit de cobalamina mientras que la homocisteína se eleva tanto en el déficit de folato como de cobalamina.

Preventivamente se debería realizar un aporte oral de Cbl a los hijos de estas madres, alimentados con lactancia materna exclusiva⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Glader B. Anemias megaloblásticas. Deficiencia de vitamina B12 (cobalamina). En Berhman, Kliegman y Jenson editors. Nelson Tratado de Pediatría. 17ª Edición. Saunders 2004; p.1612-13.
2. Gutierrez-Aguilar G, Abenia-Uson P, Garcia-Cazorla A, Vilaseca MA, Campistol J. Encephalopathy with methylmalonic aciduria and homocystinuria secondary to a deficient exogenous supply of vitamin B12. Rev Neurol 2005;40(10):605-8.
3. Graham EM, Arvela OM, Wise GA. Long term neurologic consequences of nutritional vitamin B12 deficiency in infants. J Pediatr 1992;121: 710-4.
4. Zekai A, Tuba T, Isil U,. Movimientos involuntarios y hallazgos de resonancia magnética en la deficiencia infantil de cobalamina. Pediatrics 2003; 56:168-170.
5. Rosenblatt DS, Whitehead VM. Cobalamin and folate deficiency: acquired and hereditary disorders in children. Semin Hematol 1999;129:1468-70.
6. Flor Parra C, Lara López S, Granero Asensio M, Nela Casas F, Sanchez Calero J, González Hachero J. Carencia nutricional materna y sus repercusiones en el niño lactado a pecho. An Pediatr (Barc) 2005;62: 245-263.

REPERCUSIÓN DEL SOBREPESO Y OBESIDAD EN LA CALIDAD DE VIDA DE NIÑOS Y ADOLESCENTES ASTURIANOS

J.J. Díaz Martín, I. Riaño, M. García, P. Santos, J.I. Suarez Tomás, S. Málaga
Consulta de Digestivo Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital San Agustín, Avilés.

INTRODUCCIÓN

La obesidad en la infancia es un grave problema de salud pública de importancia creciente. Los adolescentes con obesidad y/o sobrepeso presentan problemas de comportamiento y baja autoestima.

OBJETIVO

Evaluar la repercusión del sobrepeso y obesidad en la Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) de niños y adolescentes asturianos.

Sujetos y métodos: Estudio transversal de 113 escolares de edades entre los 7 y los 14 años de colegios públicos de Asturias, con aplicación del cuestionario Kindl, en su versión validada y adaptada al español. Se autoadministró el módulo de 8-12 años (Kid-Kindl) a 66 niños (38 varones) y el módulo de 13-16 años (Kiddo-Kindl) a 47 adolescentes (27 varones). Dicho cuestionario consta de 24 preguntas agregadas a 6 dimensiones básicas de 4 ítems cada una: bienestar físico, bienestar emocional, autoestima, familia, amigos, escuela. Se recogieron peso, talla e índice de masa corporal (IMC) Se utilizaron los puntos de corte de la International Obesity Task Force correspondientes a los percentiles 85 y 95 de IMC para clasificarlos como sobrepeso u obesos respectivamente.

RESULTADOS

El 24,8% de los niños presentaba sobrepeso y el 25,7% obesidad. Las puntuaciones finales de CVRS fueron más bajas, en todas las dimensiones, independientemente del peso, en los adolescentes excepto en bienestar físico y familia. En el grupo prepuberal, los obesos presentaron CVRS superior globalmente y en todas las dimensiones a las de los no obesos, sin alcanzar significación estadística. Los obesos adolescentes presentaron peor CVRS que los no obesos en todas las dimensiones destacando las diferencias en bienestar físico (68,3 vs 82,1; $p=0,007$) y global (77,1 vs 69,8; $p=0,054$). Ajustado por sexo, IMC y estatus de obeso, el bienestar en la escuela disminuye significativamente con la edad (5,2 puntos por año; $R^2=0,35$, $p=0,0001$). Las niñas obesas presentaron mayor bienestar en la familia que las no obesas.

CONCLUSIONES

1. En el grupo de niños prepuberales, la obesidad se acompaña de mayores puntuaciones de CVRS, con un sentimiento de bienestar general en todos los ámbitos («gordos felices»).
2. Por el contrario, entre los adolescentes la obesidad ya provoca un deterioro del bienestar físico y de la calidad de vida global percibida, en relación con sus iguales sanos.

Es importante introducir la valoración de la calidad de vida en la asistencia de los adolescentes, desde una visión psicosocial. Ampliar el número de casos estudiados nos permitirá corroborar estos aspectos de evidente relevancia asistencial.

DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA ASOCIADA A LACTANCIA MATERNA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

I. Vitoria¹, M. Oltra², C. Jovani³, P. Ferrer⁴, M.J. Sala², J. Cambra¹

¹Hospital de Xàtiva, ²Hospital de Gandía, ³Hospital de Villarreal, ⁴Hospital de Req.

OBJETIVO

Determinar la incidencia y complicaciones de la deshidratación hipernatrémica asociada a lactancia materna (DHLM).

DEFINICIÓN DE CASO

Lactante < 30 días ingresado con natremia ≥ 150 mEq/l y con LM exclusiva.

TIPO DE ESTUDIO

Descriptivo retrospectivo multicéntrico de casos ingresados por DHLM en 10 años.

METODOLOGÍA

Se revisan los casos de 4 hospitales comarcales entre 1.996 y 2.005. Las variables recogidas son: antecedentes personales (peso al nacimiento, edad gestacional, tipo de parto, número de gestación), epidemiológicos (edad, procedencia, edad de la madre), clínicos (motivos de consulta, pérdida de peso), analíticos (natremia, uremia, glucemia, bilirrubinemia), terapéuticas (fluidoterapia, fototerapia) y lactancia al alta.

RESULTADOS

Se han registrado 77 casos (43 en los dos últimos años). La incidencia ha pasado de 1,5 a 6,5 casos por 1.000 neonatos con LM.

Peso medio al nacimiento de $3313,9 \pm 453,7$ gramos (2.350–4.450). A término 92,2%. Parto vaginal en 74,0%, y de ellos espontáneo en 29,8%. Primera gestación en 73,3%. Edad al ingreso $4,3 \pm 2,8$ días (1–19). Proceden de Urgencias 50,7% de casos y 49,3% de Maternidad. Edad media materna $30,7 \pm 3,9$ años (22–40). Los motivos de consulta son fiebre (42,8%), ictericia (38,9%), irritabilidad (24,7%), rechazo de tomas (26,0%), convulsión (2,6%), hipotonía (2,6%). El porcentaje medio de pérdida de peso es $12,8 \pm 4,2\%$ (máximo: 27%). Natremia media de $154,2 \pm 4,4$ (150–174 mEq/l). Uremia media de $53,8 \pm 33,6$ mg/dl (12–235). Glucemia < 60 mg/dl en 46,7%. Bilirrubinemia media $14,5 \pm 5,4$ mg/dl (2,9–25,3). Se trataron con fluidos intravenosos 38,9%. Fototerapia en 37,8%. Al alta tomaban LM 44,1%, mixta 37,5% y artificial el resto.

En los primeros 2 días de vida el síntoma predominante es la fiebre ($p=0,008$). Hay una relación lineal entre natremia y pérdida de peso ($p=0,048$) y no la hay con la ictericia.

COMENTARIOS

1. El incremento de los últimos años no guarda correlación con la variación de incidencia de la tasa de LM (65-69%). Puede deberse al alta precoz hospitalaria y/o a los cuidados de madre-hijo en las Maternidades.
2. El lactante con DHLM más frecuentemente es un primer hijo a término. Casi la mitad tiene fiebre, hipoglucemia o requiere fototerapia.
3. Debemos favorecer la instauración correcta de LM en el hospital y controlar el peso antes de los 5-6 días de vida dado el valor nutricional de la LM.

ALTERACIÓN DEL METABOLISMO HIDROCARBONADO EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

M. García, J.A. Blanca, B. Pérez-Moneo, M. Molina, I. González, M.I. Barrios, E. Ramos, G. Prieto
Hospital Universitario Infantil «La Paz», Madrid.

OBJETIVO

Describir las características clínicas, epidemiológicas, tratamiento y evolución en niños con fibrosis quística (FQ), con insuficiencia pancreática exocrina y con alteración en el metabolismo de glúcidos, seguidos en nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos retrospectivamente las historias clínicas de los niños actualmente seguidos en la consulta de Gastroenterología infantil con diagnóstico de FQ y alteración en el metabolismo de hidratos de carbono: alteración de glucemia en ayunas (AGA), alteración de la tolerancia a la glucosa (ATG), diabetes relacionada con FQ (DRFQ) con y sin hiperglucemia en ayunas.

RESULTADOS

Se revisaron 93 niños. Trece (14%) –ocho niñas y cinco niños- han presentado o presentan alteración en el metabolismo de glúcidos. La mayoría se presentan al inicio como ATG (76%), con edad media al diagnóstico de 11, 4 años. Posteriormente dos asocian AGA y seis (6,4 %) en su evolución diabetes (edad media al diagnóstico: 13,5 años). Sólo dos de ellos, en el contexto de trasplante hepático, debutan como diabetes. El 87% presentan la mutación $\Delta F508$ (37% homocigotos), el resto otras. En la ecografía pancreática todos salvo uno presentan hiperecogenicidad y páncreas pequeño; en dos se visualizan quistes. Seis (46%) han presentado alteración en la función hepática; de ellos tres han precisado trasplante hepático. Al diagnóstico los pacientes con ATG se presentan asintomáticos, en cambio, cuando cumplen criterios de diabetes cinco ya asocian empeoramiento de la función pulmonar y sólo uno presenta poliuria y polidipsia. La mayoría presentan al diagnóstico y evolutivamente HbA1c y peptido C normales. Todos los diabéticos han precisado insulina, cuatro de forma permanente, uno sólo en las reagudizaciones y otro inicialmente con posterior normalización en el metabolismo de hidratos de carbono. En el momento actual todos siguen dieta exenta de azúcares refinados con normalización del perfil glucémico en un 40%, persistiendo un 30% con ATG y otro 30% DRFQ. Todos han mantenido buen estado nutricional, mejorando en la mayoría la función pulmonar.

CONCLUSIONES

1. Frecuencia similar de alteración de metabolismo de hidratos de carbono con respecto a otros estudios.
2. La dieta exenta en azúcares refinados es importante en el manejo de estos pacientes.
3. La frecuencia del trastorno justifica el estudio sistemático a partir de los 10 años.

TRATAMIENTO NUTRICIONAL CON DIETAS CONTROLADAS EN ÁCIDO FITÁNICO EN LAS ENFERMEDADES PEROXISOMALES. DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

A. Gutiérrez Sánchez¹, M. Villatoro Moreno, N. Catalán García, M. Llobet Garcés, N. Egea, S. Pinillos Pisón, C. Bernal Cuadras, R. García Romero, V. Varea Calderón¹, L. Gómez-López¹

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades peroxisomales constituyen un grupo diverso de patologías que incluyen defectos de la biogénesis del peroxisoma y deficiencias aisladas de una actividad enzimática peroxisomal. Su espectro de presentación es amplio, pudiendo afectar entre otras a la degradación de ácido fitánico y la β -oxidación de ácido pristánico así como la síntesis de ácidos biliares.

OBJETIVOS

comunicar tres casos de enfermedad peroxisomal con buena evolución clínica tras tratamiento con dieta controlada en ácido fitánico.

MATERIAL Y MÉTODOS

- **Caso 1:** paciente de 9 años y 3 meses diagnosticado de Condroadiposomatosis puntata rizomélica (CPR), que cursa con epilepsia y retraso psicomotor severo. Presenta valores iniciales de ácido fitánico 187,5 ug/ml que descienden a 51 ug/ml tras realizar dieta, con mejoría clínica. Valores de normalidad: 0,041 ug/ml-1,670 ug/ml)
- **Caso 2:** paciente de 3 años y 4 meses diagnosticado de CPR con retraso psicomotor moderado con buena conexión. Los valores previos a la dieta son de 8,9 ug/ml y desciende a 5,100 ug/ml con mejoría clínica: mejor contacto, desarrollo psicomotor y aprendizaje.
- **Caso 3:** paciente de 4 años y 9 meses afecto de una enfermedad peroxisomal no catalogada. Presenta escasa sintomatología neurológica a excepción de hipoacusia neurosensorial y recientemente dificultades en el aprendizaje. Ácido fitánico al diagnóstico: 38,000ug/ml. Tras instaurar dieta se reducen los valores a 14,350 ug/ml.

En el 2º y 3er caso presentan bajos niveles de DHA por lo que se suplementan a dosis de 4 mg/día.

TRATAMIENTO DIETÉTICO REALIZADO

El ácido fitánico deriva del fitol que es parte de la molécula de clorofila. El hombre no posee los sistemas enzimáticos para realizar esta transformación, pero sí otros mamíferos (animales rumiantes como cordero, cabras, ovejas, vacas) y el pescado. La pauta alimentaria implementada en estos casos consiste en controlar el aporte de grasas lácteas y grasas de rumiantes.

CONCLUSIÓN

- El ácido fitánico es un tóxico neurológico que puede reducirse con una dieta adecuada.
- Este tipo de dieta es de fácil seguimiento ya que no presenta grandes exclusiones alimentarias.
- No se precisa suplementación vitamínica ni de minerales pero sí, en ocasiones, de DHA.
- La orientación terapéutica consiste en educar a la familia en el planteamiento y mantenimiento de una pauta dietética variada dentro de lo permitido.

SÍNDROME DE FENILCETONURIA MATERNA. PROTOCOLO DE CONTROL Y SEGUIMIENTO. EXPERIENCIA CON 3 GESTANTES

S. Pinillos¹, L. Gómez, A. Gutiérrez, N. Lambruschini, B. Pérez², E. Fusté³, V. Varea, M.A. Vilaseca⁴, J. Campistol².
Unidad de seguimiento de la fenilcetonuria. ¹Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. ²Servicio de Neurología. ³Servicio de Psicología, ⁴Laboratorio de Enfermedades Metabólicas.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de fenilcetonuria materna (SFM) aparece en hijos de madres afectas de hiperfenilalaninemia grave o moderada con niveles elevados de fenilalanina (Phe) durante la gestación o en los meses previos, por lo que se necesita un estricto control de los niveles de Phe maternos durante este periodo. Cursa con retraso mental (92%), microcefalia (73%), retraso de crecimiento intrauterino (40%), malformaciones cardíacas (12%) y dismorfias faciales.

OBJETIVO

Presentar un protocolo de seguimiento del embarazo y nuestra experiencia con 3 gestantes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se elaboró un protocolo de control que fue utilizado para el seguimiento de las pacientes. La retirada de las medidas anti-conceptivas se realizó cuando se lograron niveles correctos de Phe durante al menos 3 meses. El objetivo fue mantener niveles plasmáticos de Phe (antes y durante toda la gestación) entre 120-360 $\mu\text{mol/L}$. Para ello se controló semanalmente los niveles de Phe, periódicamente se controló el aporte de energía, proteínas, vitaminas y minerales. El seguimiento neurológico y psicológico de los hijos de madres PKU deberá prolongar hasta los 14 años, aunque no se aprecien malformaciones ni alteraciones aparentes, ya que presentan mayor incidencia de déficit de atención.

RESULTADOS

Se observaron escasos incrementos Phe por encima de 420 $\mu\text{mol/L}$, pero si una tendencia a presentar niveles inferiores que precisaron modificación de los aportes. El aporte de macronutrientes fue adecuado aunque con un aporte calórico total bajo que precisó modificación dietética. Todas pacientes precisaron suplementos polivitamínicos desde el segundo trimestre por niveles bajos de hierro, cinc, selenio y calcio. Las 3 gestaciones finalizaron a término (2 partos eutócicos y una cesárea por desproporción), sin incidencias perinatológicas, con una exploración neonatal normal (incluida ecocardiografía).

CONCLUSIONES

- Un control metabólico gestacional y pregestacional estricto, aún con riesgos, puede evitar la aparición del SFM.
- La educación sexual en las adolescentes afectas de fenilcetonuria es importante para evitar gestaciones no deseadas y mal controladas.
- La elaboración de protocolos de seguimiento, facilita el control gestacional de las pacientes y mejora el pronóstico.

TRATAMIENTO DE LA HEPATITIS CRÓNICA POR VIRUS B CON LAMIVUDINA

D. Infante, R. Tormo, O. Segarra, N. Roca

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

INTRODUCCIÓN

El tratamiento de la hepatitis crónica por el virus de la hepatitis B (VHB) en niños, con α -Interferón (INF) no ha ofrecido la eficacia esperada. La lamivudina potente inhibidor de la replicación del VHB ha sido empleado con seguridad y eficacia en adultos.

OBJETIVO

Valorar la eficacia del tratamiento con lamivudine en pacientes afectados de hepatitis crónica por VHB.

PACIENTES-MÉTODO

Siete pacientes de edades entre 6-13 años que no habían sido tratados previamente con INF fueron incluidos en el estudio. Los criterios de inclusión fueron: HBs Ag positivo > de 1 año, HBe Ag positivo, anti-HBe Ag negativo, VHD negativo, DNA viral bDNA assay positivo y Transaminasas > 1,3 veces por encima valor normal. Se les administro lamivudine a dosis de 3 mg / kg, en dosis única máximo 100 mg / día), durante 12 meses. El estudio de posibles mutaciones en la posición 204 Gen polimerasa YMDD sustitución de metionina por valina o isoleucina fue realizado al año de tratamiento.

RESULTADOS

	Número Pacientes	%
Respuesta virológica completa (RVC)	1	14%
Normalización transaminasas sin RVC	4	56%
Mejora transaminasas sin RVC	2	28%
Perdida HBs Ag	1	14%
Mutación YMDD	1	14%

CONCLUSIÓN

Un año de tratamiento con lamivudine es bien tolerada por los niños, normaliza las transaminasas, pero en pocos se consigue la paralización de la replicación viral. Al igual que en los adulto existe un alto riesgo de aparición de la mutación YMDD.

TRANSMISIÓN VERTICAL DE HEPATITIS C EN GEMELOS. ESTUDIO DE FACTORES DE RIESGO

M.A. Calzado, L. Vila, A. Pereda

Servicio de Gastroenterología Infantil. Hospital Infantil La Fe.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El riesgo de transmisión vertical de VHC es del 3-10%. Al menos un tercio de los niños se infectan intraútero, estimándose que el 40% lo hacen en el parto. El factor de riesgo principal es la elevada carga viral materna. Otros factores son la coinfección materna por VIH, procedimientos diagnósticos invasivos y contacto prolongado con secreciones durante el parto. No ha podido demostrarse que la cesárea disminuya la transmisión. Hay descritos casos de gestaciones gemelares en las que únicamente un gemelo resulta infectado.

Nuestro objetivo es revisar los partos gemelares de madres con VHC desde 1990 en nuestro hospital y analizar su evolución, comparando los factores de riesgo de transmisión analizando las discrepancias para ver su posible influencia.

RESULTADOS

Encontramos cinco parejas de gemelos, habiendo un único caso de transmisión vertical (10%). Se trata de la 2ª gemela de una gestación gemelar bicorial biamniótica mediante FIV, habiéndose descubierto la infección materna postimplantación. En ambas gemelas se realizó amniocentesis, nacieron mediante cesárea y tomaron fórmula artificial desde el nacimiento. Los únicos factores de riesgo distintos fueron la posibilidad de contaminación periimplantacional al tratarse de 2 ovocitos distintos, la amniocentesis y la mayor exposición a secreciones maternas durante la cesárea (placenta previa).

DISCUSIÓN

Se trata de una gestación mediante fecundación in vitro. Existe la posibilidad de que incluso la infección hubiera acontecido pre implantacional mediante la contaminación de este ovocito en concreto. Existen algunos estudios que demuestran la posibilidad de contaminación de células germinales en reproducción asistida, habiéndose aislado el RNA del VHC en muestras de fluido folicular, así como en semen. De momento, la infección materna por VHC es una contraindicación para la realización de estas técnicas. Nació mediante cesárea, aunque hubo gran contacto con sangre y secreciones maternas dado que antes de su extracción la madre sufrió desprendimiento de placenta con abundante sangrado debido a placenta previa en 1ª gemela. Existen procedimientos obstétricos que al aumentar el contacto entre sangre materna y fetal pueden teóricamente asociar un riesgo mayor de transmisión madre-hijo, aunque hay pocos estudios estadísticamente significativos. Se ha considerado la amniocentesis como la posible explicación de transmisión vertical en casos de gemelos bicoriales biamnióticos en los cuales sólo uno de los gemelos resultó infectado habiéndose realizado esta técnica únicamente en este niño, no realizándose en el no afecto. En nuestro caso se trata también de una gestación bicorial biamniótica realizándose la amniocentesis en ambos gemelos.

HIPERFOSFATASEMIA AISLADA EN TRASPLANTADOS HEPÁTICOS EN EDAD PEDIÁTRICA: ¿TIENE ALGUNA SIGNIFICACIÓN?

I. Irastorza, F. Bello, D. Infante, J. Bueno
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron.

INTRODUCCIÓN

La elevación aislada (con AST, ALT, GGT y bilirrubina normales) y desproporcionada de la fosfatasa alcalina (FA) es un fenómeno infrecuente pero no excepcional el niño trasplantado hepático. Aunque habitualmente se trata de un proceso benigno conocido como hiperfosfatasemia transitoria de la infancia, pero puede en algunas ocasiones traducir patología ósea, hepática, infecciosa, intestinal o de toxicidad farmacológica. También se ha asociado a incrementos de la velocidad de crecimiento, «catch up», tras situaciones de malnutrición crónica.

MÉTODO

6 pacientes trasplantados hepáticos que presentaron elevaciones de la FA superiores a 1000 UI/L con AST, ALT, GGT y bilirrubina normales. Se valoró la presencia de infecciones concomitantes, de trastornos digestivos, la introducción de nueva medicación y velocidad de crecimiento. En 3 pacientes que la elevación de la FA se prolongó en el tiempo se estudió la fracción ósea de FA (FO-FA) y los niveles plasmáticos de vitamina D, PTH, calcio y fósforo.

RESULTADOS

Los pacientes fueron trasplantados entre los 6 meses y los 6 años de edad por hepatopatías crónicas -colestasis intrahepáticas (3), estenosis de las venas suprahepáticas, síndrome de Crigler-Najjar-1 y atresia de vías biliares-. El aumento de la FA se detectó entre los 7 y los 21 meses postrasplante (media 11,5 meses). 1 paciente presentó un curso intermitente con 3 elevaciones de la FA a lo largo de 20 meses, manteniendo la FA normal entre los episodios. En 4 pacientes la elevación de la FA duró menos de 2 meses y en 1 paciente duró 10 meses. El aumento de la FA no se asoció en ninguno de los pacientes a procesos infecciosos, ni digestivos, ni al inicio de nueva medicación, ni a un aumento de la velocidad de crecimiento. La FO-FA estaba aumentada en todos los casos estudiados (media 796 ug/L; rango 48–1301). Los niveles plasmáticos de vitamina D, calcio y fósforo fueron normales en todos los casos estudiados. La PTH fue normal en 2 pacientes y estaba levemente aumentada en otro.

CONCLUSIÓN

La elevación aislada de la FA en los 6 casos estudiados no se asoció a patología de base en ninguno de ellos. Tampoco se observaron alteraciones del metabolismo calcio/fósforo ni relación con un aumento de la velocidad de crecimiento, «catch up», tras el trasplante.

HEPATITIS AUTOINMUNE EN LA EDAD PEDIÁTRICA EXPERIENCIA DE UNA SERIE DE 7 CASOS

R. García Romero, J. Martín de Carpi, S. Pinillos Pisón, C. Bernal Cuartas, P. Vilar, V. Varea Calderón
Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La hepatitis autoinmune (HAI) es una hepatopatía inflamatoria crónica de origen desconocido responsable de destrucción progresiva del hígado y evolución hacia cirrosis. Constituye una entidad de elevada morbi-mortalidad si no se instaura tratamiento inmunosupresor precozmente.

OBJETIVO

evaluar las características clínicas, analíticas, histológicas y la respuesta al tratamiento de los pacientes diagnosticados de HAI en nuestro Servicio en los últimos años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo (1995-2005) de las HAI diagnosticadas en nuestro Servicio de Gastroenterología. Las variables analizadas son: edad, sexo, forma de presentación, patrón analítico (grado de disfunción hepática, inmunoglobulinas, marcadores de autoinmunidad) histología, tratamiento y evolución clínica, incluida la necesidad de trasplante.

RESULTADOS

Se diagnosticó de HAI a siete pacientes, 5 mujeres (71,5%) y 2 varones (28,5%). La edad al diagnóstico fue de los 21 meses a los 12 años. Se clasificaron en: tipo I (con positividad a ANA y/o AML), 5 pacientes (2 varones y 2 mujeres) y tipo II (con positividad para anti-LKM), dos casos (mujeres). En la HAI tipo I la presentación clínica fue en forma de hepatitis aguda en 3 casos, 2 de ellos con patrón colostático asociado, y otros 2 pacientes en forma de disfunción hepática progresiva. Los dos casos con HAI tipo II se diagnosticaron tras hallazgos analíticos casuales. Se observó un aumento de las transaminasas por encima de 10 veces su valor normal en el 71,5% e hipergammaglobulinemia en el 85%. El hallazgo histopatológico más frecuente fue la hepatitis crónica con infiltrado linfoplasmocitario (71,5%). Una paciente presentaba diabetes mellitus no presentando los demás casos asociación con otras enfermedades autoinmunes. El tratamiento instaurado fue azatioprina y prednisona en 6 de los pacientes y un caso con prednisona en monoterapia. Un paciente requirió trasplante hepático por desarrollar una hepatitis fulminante a las 4 semanas de iniciar tratamiento. Dos pacientes tuvieron recaída al retirar los corticoesteroides. No ha fallecido ningún paciente de nuestra serie.

CONCLUSIONES

Las formas de presentación de la HAI pediátrica son variadas, pudiendo en algunos casos ser indistinguible a una hepatitis viral aguda. Ante una hipertransaminasemia asociada a hipergammaglobulinemia debe sospecharse HAI. El tratamiento estándar (azatioprina en combinación con corticoesteroides) supuso una opción eficaz en la mayor parte de nuestros pacientes. La duración del tratamiento debe considerarse de forma individualizada. Existen altos porcentajes de recaídas al retirar la corticoterapia por lo que algunos pacientes precisarían de dosis mínimas para mantener la remisión.

TRES CASOS DE INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA

C. Bernal, L. Gómez-López, R. García-Romero, S. Pinillos, A. Gutiérrez, J. Antón¹, M.A. Vilaseca², V. Varea
*Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. ¹Servicio de Pediatría. ²Laboratorio de Enfermedades Metabólicas.
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.*

INTRODUCCIÓN

La intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF) (OMIM 229600) es un trastorno autosómico recesivo debido a la deficiencia de fructosa-1-fosfato-aldolasa. La alteración condiciona un acumulo de fructosa-1-fosfato en hígado, riñón e intestino. Tiene una incidencia de 1:20000 a 1:30000 nacidos vivos siendo la A149P y la A174D las mutaciones más frecuentes en Europa Mediterránea. Los síntomas se inician en el lactante al incorporar a su dieta frutas y/o sacarosa. Normalmente tras la primera papilla de frutas se produce hipoglucemia grave con pérdida de conciencia. Las formas más larvadas se manifiestan como hepatopatía, fallo hepático agudo con ictericia, hemorragias, ascitis y distensión abdominal, cuadros subagudos con vómitos, letargia, tubulopatía renal y fallo de medro. El diagnóstico definitivo se realiza determinando niveles enzimáticos en biopsia hepática o mediante estudio genético. El tratamiento consiste en retirar de la dieta la fructosa, sacarosa y sorbitol, aumentar el consumo de carbohidratos de absorción lenta y evitar ayunos prolongados. A partir de la adolescencia la dieta es menos estricta.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos los casos de 3 lactantes que acudieron a Urgencias por somnolencia prolongada, cianosis peribucal e hipotonía generalizada tras consumir una papilla de frutas. Los dos primeros niños presentaron un cuadro típico de la IHF con alteración del nivel de conciencia tras la primera papilla de frutas. El tercer paciente tomó fruta durante dos meses con aparente buena tolerancia, si bien presentaba gran somnolencia postingesta, finalmente realizó un episodio de desconexión grave. En la analítica del ingreso se evidenció acidosis láctica, aumento moderado de las transaminasas y se evidenció fructosa en orina con cromatografía en capa fina en todos los niños. La IHF se confirmó mediante estudio genético (el primer paciente es doble heterocigoto para las mutaciones A174D y A337V y el segundo paciente presenta las mutaciones A149P y A174D; el tercer paciente está pendiente de resultados). Se ha realizado dieta exenta de fructosa, sacarosa y sorbitol con buena evolución clínica y analítica sin aparición de complicaciones.

CONCLUSIONES

1. La IHF tiene buen pronóstico evolutivo clínico si se realiza una dieta exenta de fructosa, sacarosa y sorbitol de por vida.
2. Las formas de presentación crónicas cursan con síntomas sutiles (hepatopatías o neuropatías no filiadas) por lo que no se puede descartar la enfermedad en niños que ya han consumido fruta.
3. En todo paciente con hepatopatía no filiada se ha de tener en cuenta esta posibilidad diagnóstica.

MARCADORES SEROLOGICOS DE ENFERMEDAD CELIACA EN LAS GASTROENTERITIS AGUDAS

D. Infante, R. Tormo, O. Segarra, A. Fabrega, A. Fabregas

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

INTRODUCCIÓN

Son numerosos los procesos que pueden producir, al igual que la Enfermedad Celíaca (EC), una atrofia de la mucosa intestinal, entre ellos se encuentra la lesión de las gastroenteritis aguda. Los marcadores serológicos específicos de EC, han aclarado mucho el diagnóstico diferencial, y delimitado la indicación de biopsia intestinal.

OBJETIVO

Estudio de los marcadores de la EC en los pacientes afectados de gastroenteritis aguda .

MATERIAL Y MÉTODO

A 60 pacientes afectados de gastroenteritis aguda (12 Salmonella enteritis, 32 Rotavirus, 8 Adenovirus, 2 E. Coli y 6 sin catalogar) sin patología intestinal o de otro tipo, previa, se les determinaron los marcadores: anti gliadina IgA-IgG, anti endomisio IgA y anti transglutaminasa. IgA.

RESULTADOS

Tres de los pacientes estudiados presentaron marcadores positivos para EC (2 fueron Ac transglutaminasa positivos y uno Ac anti gliadina IgA positivo). En los tres el coprocultivo fue positivo para Salmonella enteritis. En ninguno de los casos fue suspendido el gluten de la alimentación, ni recibieron tratamiento antibiótico para su infección. La curva ponderal fue normal en los tres pacientes a lo largo del seguimiento de 6 meses. Los marcadores serológicos de EC, fueron negativos en todos ellos a los tres meses y a los 6 meses del seguimiento.

CONCLUSIÓN

Debido al daño de la mucosa y al paso aumentado de pépticos a través de la misma se puede dar una positividad de los marcadores serológicos específicos de celiaquía en caso de gastroenteritis. Sin embargo luego no se produce la cascada de reacciones inmunológicas que desarrolla la EC en los pacientes genéticamente predispuestos.

ESTUDIO HLA EN PACIENTES CELIACOS Y FAMILIARES DE PRIMER GRADO EN CANTABRIA

L. Díaz de Entresotos Villazán, R. Mazas Raba, P. Sánchez Velasco¹, M. López Hoyos¹, L. De la Rubia Fernández, P. Fernández García

Sección Gastroenterología Infantil. ¹Servicio Inmunología. Hospital Universitario «Marqués de Valdecilla» Santander, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca (EC) es una entidad mediada por fenómenos autoinmunes, que se define como una intolerancia permanente al gluten y se caracteriza por una lesión inflamatoria en el intestino delgado. Esta enteropatía se presenta en sujetos susceptibles genéticamente y con unos factores ambientales propicios. El 90% de los pacientes presentan el heterodímero HLA-DQ2 que está codificado por los alelos DQA1*0501 y DQB1*0201. El 10% restante suelen presentar un segundo heterodímero de riesgo, HLA-DQ8 codificado por los alelos DQA1*0301 y DQB1*0302.

OBJETIVO

Estudiar en la población de enfermos de Cantabria, y de sus familiares de primer grado, genotipo HLA y la concordancia entre éste y la clínica.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de 86 pacientes menores de 15 años con enfermedad celíaca confirmada, diagnosticados desde enero de 2000 a diciembre de 2004, y de 215 familiares de primer grado. Se recogieron datos clínicos, analíticos, inmunológicos, histológicos y tipificación genómica.

RESULTADOS

De todos los pacientes celíacos se encontró una relación de 2/1 de mujeres frente a varones. El 95% debutó con clínica clásica. El 5% restante eran formas monosintomáticas (tiroiditis, ferropenia). Presentaban positividad a anticuerpos antigliadina (AAG) y antitransglutaminasa (AATG) un 95%, siendo negativos en un 5% (todos ellos con déficit de IgA). El 72% presentaban en la biopsia una atrofia subtotal (Marsh IV) y un 18% una atrofia parcial (Marsh III). Un 2,5% presentaban Síndrome de Down y un 3,5% tenían patología autoinmune (tiroiditis, diabetes, miastenia gravis). Genotípicamente eran heterocigotos DQ2 un 57%, homocigotos DQ2-DQ2 un 11,5%. Heterocigotos DQ8 el 7%, homocigotos DQ8-DQ8 ninguno. Heterocigotos DQ2-DQ8 un 2,5% y sin ningún alelo de riesgo un 22%. En el estudio familiar se hallaron 6 familiares con EC (1 forma clásica, 3 monosintomáticos, 2 asintomáticos), de los cuales 3 con AAG positivos, 4 con AATG positivos. Del total, el 38% eran heterocigotos para DQ2, homocigotos DQ2-DQ2 un 6%, heterocigotos DQ8 un 9,5%, homocigotos DQ8-DQ8 un 1,5%, heterocigotos DQ2-DQ8 un 5% y sin ningún alelo de riesgo un 40%.

COMENTARIOS

el HLA más prevalente en nuestra comunidad fue el DQ2 (71%). Encontrándose una prevalencia en familiares de primer grado similar al resto de España (7%). Nuestros datos apoyan la necesidad del estudio sistemático en familiares de primer grado de pacientes celíacos.

RELACION ENTRE LA FORMA CLINICA DE LA ENFERMEDAD CELIACA Y LA EDAD DE PRESENTACION: ESTUDIO MULTICENTRICO SOBRE 429 CASOS

E. Martin-Orte, X. Batlle, J. Carnicer, M. Carreras, L. Colomer, E. Englert, R. Garcia-Puig, M. Jané, E. Llorens, M. Pich, A. Roca, V. Vila

Grupo de trabajo de gastroenterología pediátrica de la sociedad catalana de pediatría.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca puede manifestarse de diversas formas clínicas, desde la clásica de predominio digestivo (diarrea, retraso ponderal, distensión abdominal...), a las no clásicas o paucisintomáticas (estreñimiento, retraso de talla, dolor abdominal, alteraciones analíticas aisladas...), pasando por las formas asintomáticas o silentes. Se conocen algunos factores que influyen en su desarrollo (genéticos, dietéticos, ambientales...), pero no se conocen a ciencia cierta cuáles son los que determinan la aparición de una u otra forma clínica.

OBJETIVO

Relacionar la forma clínica de presentación de la enfermedad celiaca con la edad en que ésta se manifiesta, considerando a tal efecto dos grupos de edades: por debajo de los tres años y por encima de esa edad.

MÉTODO

Se ha realizado un estudio retrospectivo multicéntrico de 429 enfermos celíacos, diagnosticados en las Unidades de Gastroenterología Pediátrica de ocho centros hospitalarios, abarcando el periodo comprendido entre 1983 y 2003. Ha sido requisito indispensable para la inclusión en el estudio la constatación de lesión de la mucosa intestinal según criterios de Marsh.

RESULTADOS

De los 429 casos recogidos el 72% presentaron el cuadro clínico y fueron diagnosticados por debajo de los 3 años y el 28% lo hicieron por encima de esa edad. Considerados globalmente los 429 casos, el 60% presentó la forma clásica de predominio digestivo de la enfermedad y el 34% presentó una forma no clásica, representando las formas silentes el 6% del total. En el grupo de niños diagnosticados por debajo de los 3 años, el 71,9% manifestó la forma clásica y el 25,1% la forma no clásica, siendo las formas silentes el 3%. En el grupo de niños diagnosticados por encima de los 3 años, sólo el 34% presentó la forma clásica y el 56,3% se manifestó como una forma no clásica, siendo el 9,3% restante formas silentes.

CONCLUSIONES

Se concluye que la mayor parte de los enfermos celíacos presentan el cuadro clínico por debajo de los 3 años. Parece existir un claro predominio de formas clásicas de la enfermedad en los niños que presentaron la sintomatología que llevó al diagnóstico por debajo de los tres años, mientras que en aquellos que lo hicieron por encima de esa edad, las formas predominantes fueron las no clásicas. Considerados globalmente ambos grupos de edad, se deduce que la forma clásica de enfermedad celiaca sigue siendo la presentación más frecuente.

URTICARIA A FRIGORE Y ENFERMEDAD CELÍACA

M. Pedrosa Delgado, F. Martín-Muñoz, I. Polanco¹, M. Martín Esteban

Servicio de Alergia. ¹Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La urticaria a frigore (UF) es una urticaria de causa física y la tercera causa de urticaria en niños. Se ha descrito asociada con trastornos hematológicos y tiroideos, crioaglutininas, fármacos o infecciones como mononucleosis, rubeola o varicela. La enfermedad celíaca es una enteropatía autoinmune debida a una intolerancia permanente al gluten que asocia frecuentemente a otros trastornos autoinmunes, entre ellos la urticaria crónica idiopática. Sin embargo, hasta ahora no se había descrito su asociación con UF.

OBJETIVO

El objetivo de esta comunicación es llamar la atención sobre la asociación de enfermedad celíaca con otras enfermedades autoinmunes; en este caso la UF.

CASO CLÍNICO

Varón de 3 años y 8 meses que presenta urticaria y angioedema local con exposición a ambientes fríos y eritema peribucal tras ingesta de alimentos fríos. Antecedentes personales: dermatitis atópica y anemia tratada con ferroterapia. En estudio rutinario de UF se encuentra test del hielo positivo a los 5 minutos, anemia ferropénica e IgG antiCMV positivo. Durante la evolución desarrolla intolerancia digestiva a legumbres, con pruebas cutáneas negativas, que posteriormente se positivizan; rinoconjuntivitis y asma bronquial por sensibilización a pólenes y continúa con brotes de dermatitis atópica. Ante la persistencia de lesiones de UF y anemia refractaria al tratamiento con hierro se plantea la posibilidad de un origen autoinmune del cuadro. Se realiza determinación de anticuerpos antitransglutaminasa tisular de clase IgA y biopsia intestinal, ambos compatibles con el diagnóstico de enfermedad celíaca. Después de 7 meses de dieta exenta de gluten se ha normalizado la anemia. Clínicamente el paciente ha permanecido asintomático a pesar de su exposición al frío y la inmersión en agua fría.

CONCLUSIÓN

Se describe por primera vez la asociación de enfermedad celíaca y urticaria a frigore.

Ante una urticaria a frigore en la que no se evidencie otra causa y que no tenga buena evolución con el tratamiento convencional, se debe tener en cuenta la posibilidad de esta asociación.

COMPLICACIONES DIGESTIVAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS SOMETIDOS A TRASPLANTE CARDIACO

D. Crespo Marcos¹, C. Sánchez Sánchez, A. Peñalba Citores, C. Iglesias Fernández, J.C. López-Menchero Oliva, J.L. Morales Pérez, M. Camino López¹, L.B. Huber Robert, E. Panadero Carlavilla¹

Sección Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. ¹Sección de Cardiología Pediátrica H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las complicaciones gastrointestinales en pacientes receptores de trasplantes cardíacos han sido descritas en series pediátricas y de adultos como importante fuente de morbimortalidad. Se han publicado incidencias de 15-35%, con necesidad de tratamiento quirúrgico en 9-15%.

OBJETIVO

Caracterizar las complicaciones digestivas en los niños trasplantados cardíacos en nuestro centro.

PACIENTES Y MÉTODOS

En nuestro centro se practicaron 74 trasplantes cardíacos en 72 niños, entre Julio 1990 y Febrero 2005. Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo, revisando las historias clínicas y describiendo las complicaciones gastrointestinales graves producidas en los 52 pacientes vivos en seguimiento. Se consideró como tales aquellas que fueron causa de ingreso o bien prolongaron de manera significativa la estancia hospitalaria de estos niños, y se dividieron en precoces o tardías según ocurrieran antes o después de los 6 meses post-trasplante.

RESULTADOS

Se detectaron 7 complicaciones digestivas graves en 5 pacientes (incidencia del 13,46%): 2 linfomas intestinales y 1 de cada una de las siguientes: esofagitis por reflujo gastroesofágico, neumatosis intestinal, sarcoma de Kaposi gastroduodenal, úlcera gástrica prepilórica y gastritis crónica simple. La esofagitis por reflujo gastroesofágico, 1 de los linfomas y el sarcoma se produjeron en el periodo tardío post-trasplante. Fallecieron los 2 pacientes con linfoma intestinal. Los demás se encuentran actualmente en seguimiento, evolucionando favorablemente con tratamiento médico, reducción o cambios en la dosis de inmunosupresión y quimioterapia en la niña con sarcoma de Kaposi. De los 2 niños afectados de linfoma, 1 fue diagnosticado de enfermedad celíaca y el otro requirió tratamiento quirúrgico por perforaciones intestinales múltiples.

CONCLUSIONES

La incidencia de complicaciones gastrointestinales graves observada en nuestra serie es ligeramente inferior a lo descrito en la literatura (15-35%). Excluyendo las neoplásicas, se producen con mayor frecuencia en el postoperatorio precoz. Asocian elevada morbimortalidad en relación a la terapia inmunosupresora, especialmente las de tipo oncológico.

ESTUDIO POR CÁPSULA ENDOSCÓPICA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS

A. Bodas Pinedo, C. Paredes Mercado, M. Asteinza Daganzo, C. Maluenda Carrillo
Hospital Clínico San Carlos.

INTRODUCCIÓN

La cápsula endoscópica es un nuevo procedimiento de video-endoscopia utilizado desde el año 2001, pero solo disponible para su uso pediátrico desde el año 2003. En pacientes adultos ha sido útil en la evaluación de lesiones de intestino delgado, principalmente en cuadros de hemorragia gastrointestinal oculta, síntomas de Enfermedad de Crohn sin diagnóstico por endoscopia y radiología convencional y en el control de síndromes con poliposis.

Existen pocos estudios en la edad pediátrica. Ha sido usado para la evaluación de Enfermedad de Crohn y hemorragia GI oculta, entre otros. Recientemente se ha publicado por primera vez el estudio de un paciente pediátrico con síndrome de Peutz-Jeghers⁽¹⁾.

Presentamos la exploración por cápsula endoscópica de un paciente diagnosticado de Síndrome de Peutz-Jeghers a los 20 meses de edad, seguido en nuestra consulta durante trece años.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 15 años de edad, con padre diagnosticado de síndrome de Peutz-Jeghers. Presenta un primer ingreso a los 20 meses de edad por prolapso rectal y rectorragia. A la exploración física destacaba pigmentación melánica tipo efélides en mucosa labial, resto sin alteraciones significativas. Se realiza estudio con hemograma, ecografía abdominal y tiroidea, tránsito gastrointestinal y endoscopia digestiva alta sin hallazgos patológicos, descubriéndose en colonoscopia pólipos hamartomatosos siendo diagnosticado de Síndrome de Peutz-Jeghers.

EVOLUCIÓN

- *Clínica:* asintomático, excepto nuevo episodio de hematoquecia a los 9 años de edad que determina su ingreso para observación y estudio, con resolución espontánea. Persisten efélides en labio inferior y mucosa bucal, sin otras alteraciones.
- *Analítica:* dentro de la normalidad.
- *Endoscopia:* pólipos sésiles hamartomatosos en colon y antro gástrico, sin evidencia de malignización.
- *Cápsula endoscópica:* pólipos múltiples a lo largo del intestino delgado.

DISCUSIÓN

La cápsula endoscópica es un método diagnóstico de reciente introducción en pediatría, eficiente y bien tolerado, principalmente para la evaluación de lesiones en intestino delgado. Esta técnica se perfila como particularmente útil en el estudio de pacientes con síndromes polipósicos, que suelen presentar lesiones en esta localización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mezzoff A, Prued'Homme D, Hodges C, Milliken T, Michael S. Capsule endoscopy in pediatric patients with hamartomatous polyp syndrome. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2006;42:240-242.

TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DEL QUISTE DE DUPLICACIÓN DUODENAL. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

O. Manrique, F. Clemente, A. Rivera, J. Frontela, L. Rubio, J.A. Casellas, R. Silvestre, J. Mira, A. Paya, J. Flores
Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCIÓN

Las duplicaciones del tracto gastrointestinal son entidades raras (1/10000 nacidos vivos y 1/4500 necropsias de neonatos) En los últimos 12 años en nuestro hospital hemos encontrado 6 duplicaciones intestinales de 27.782 ingresos en pediatría y cirugía infantil. Se presentan en el borde mesentérico, sobre todo a nivel ileal, siendo la localización duodenal infrecuente (4-12% de todas las duplicaciones). Pueden ser estructuras quísticas o tubulares que no suelen comunicar con la luz intestinal y comparten una circulación común. El diagnóstico del quiste está basado en los métodos de imagen. Histológicamente constan de una pared de músculo liso con revestimiento epitelial normal, en ocasiones ectópico.

El 60% son sintomáticas en el primer año de vida, pudiendo manifestarse como cuadros de dolor abdominal, vómitos, hemorragia gastrointestinal aguda o episodios recurrentes de pancreatitis aguda por invasión o compresión del conducto pancreático.

El tratamiento endoscópico es una posibilidad reciente y revisamos los casos publicados

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años que consulta por un cuadro de dolor abdominal periumbilical y vómitos de meses de evolución. La ecografía reveló la presencia de una lesión quística que protruye dentro de la luz intestinal, entre la segunda y tercera porción duodenal. El tránsito gastrointestinal y colangio-resonancia magnética confirmaron el hallazgo sin comunicación con la vía biliar ni pancreática. La gammagrafía con pertecnetato no detectó mucosa ectópica. Finalmente el estudio endoscópico evidenció la presencia de una masa blanda de 2-3 cm en rodilla superior duodenal, revestida de epitelio intestinal normal. En el mismo acto se procedió al drenaje del quiste con aguja fina. La anatomía patológica encontró una mucosa duodenal normal. La paciente permanece asintomática en la actualidad y en la ecografía de control no se visualiza quiste alguno.

CONCLUSIONES

El manejo de los pacientes con quistes de duplicación duodenal ha sido clásicamente quirúrgico, mediante exéresis de la lesión. En los últimos años se han publicado 6 casos (2 pediátricos) tratados mediante endoscopia, realizándose drenaje del quiste y colapso de sus paredes con buenos resultados y sin complicaciones. En nuestro caso se procedió a la realización de una endoscopia digestiva alta, con toma de biopsias y drenaje de la lesión, consiguiéndose una desaparición de los síntomas y ausencia de complicaciones en el seguimiento posterior. Planteamos la opción del manejo endoscópico de los casos con duplicaciones duodenales sintomáticas sin ectopia gástrica. Series más amplias serían necesarias para valorar las complicaciones y ventajas a largo plazo.

SEROPREVALENCIA EN EDAD PEDIATRICA DEL *H. PYLORI* Y DEL VIRUS DE LA HEPATITIS A EN LA COMUNIDAD DE LAS ISLAS BALEARES

S.Zibetti, A.Rosell, J.A. Gil, X. Salvá
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

INTRODUCCIÓN

El virus de la hepatitis A y el *Helicobacter pylori* parecen compartir la vía de transmisión oro-fecal. La seroprevalencia de la hepatitis A, en la edad pediátrica, es importante a la hora de valorar el impacto del estado de inmunización contra este virus, sobre la incidencia de dicha infección en la población general y por tanto valorar la necesidad de un plan de vacunación universal.

OBJECTIVOS

1. Documentar la seroprevalencia de hepatitis A y *H. pylori* en pacientes pediátricos atendidos en nuestro servicio de urgencias.
2. Valorar una posible relación entre la seroprevalencia de los dos patógenos

MÉTODOS

Se realizó un estudio prospectivo y descriptivo en el periodo incluido entre marzo 2000 y julio 2001. Se incluyeron, previo consentimiento firmado, los pacientes atendidos en nuestro centro de urgencias que precisaban por su patología una extracción de sangre. Se detectó, con método ELISA, los anticuerpos de clase IgG de la hepatitis A y del *H. pylori* en las muestras de sangre de cada paciente.

RESULTADOS

Se incluyeron 170 pacientes analizándose 158 muestras de sangre para IgG a *H. pylori* y 133 para IgG a hepatitis A (las restantes muestras se extraviaron o se excluyeron por haberse analizado solo IgM a hepatitis A y no IgG). Resultaron positivos 23 pacientes a *H. pylori* (14,5%) y 4 pacientes a hepatitis A (3%). De los cuatro pacientes positivos al virus de la hepatitis A, tres resultaron positivos a *H. pylori* y tres pacientes de los cuatro procedían de países en vías de desarrollo.

CONCLUSIONES

La seroprevalencia del *H. pylori* es comparable a la de otros estudios realizado, demostrándose un alta tasa de seroconversión en la edad pediátrica. La baja seroprevalencia de la hepatitis A en la edad pediátrica, coincide con los datos de otros estudios realizados en países desarrollados y apoya el dato que la edad de mayor seroconversión es la edad adulta. El hecho de que tres de los cuatro pacientes inmunes a hepatitis A, eran de países en vía de desarrollo pone de manifiesto el riesgo que puede conllevar la población inmigrante en una población prácticamente no protegida. El hecho que tres de los 4 pacientes inmune a hepatitis A lo eran también para *H. pylori* apoya la hipótesis que los dos patógenos comparten una misma vía de trasmisión oro-fecal y por tanto los mismos factores de riesgo; sin embargo la diferencia entre la seroprevalencia de los dos patógenos indica una distinta fuente y/o mecanismo de contagio.

ASOCIACIÓN DE URTICARIA CRÓNICA Y *HELICOBACTER PYLORI*

C. Cuadrado, M.D. Gómez, F. Argüelles
Hospital Universitario Virgen Macarena.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO

La urticaria crónica idiopática es una de las enfermedades cutáneas más frecuentes pero su causa aún es desconocida en la mayoría de los casos.

El objetivo es aportar cuatro casos de urticaria de larga evolución en los cuales el único agente causal que se identificó fue el *Helicobacter pylori*, encontrándose remisión de los síntomas tras el tratamiento erradicador del mismo.

MÉTODO

- *Caso 1:* Niña de 9 años que consulta por presentar lesiones cutáneas de aspecto urticarial, extendidas por toda la superficie corporal, de un año y medio de evolución. Realiza tratamiento con corticoides orales y antihistamínicos sin encontrar mejoría clínica. Antecedentes familiares: Madre de 37 años que presenta manifestaciones dermatológicas de similares características a los tres meses del comienzo de la clínica en su hija.
- *Caso 2:* Niño de 4 años que consulta por lesiones tipo habón, pruriginosas de más de seis meses de evolución rebeldes al tratamiento con corticoides orales. Antecedentes familiares: Padre de 39 años que tras un viaje a Brasil, consulta por dispepsia y máculas en tronco y miembros de reciente aparición. Exámenes complementarios realizados en los dos casos pediátricos: Bioquímica, hormonas tiroideas, complemento sérico: normal. Estudio parasitológico y microbiológico de material fecal: negativo. Ig E total y específica a alérgenos alimentarios: normal. Test de la urea en el aire espirado marcado con C13: positivo. Diagnóstico: Infección por *Helicobacter pylori* y urticaria crónica.

Ante este resultado y, presentando los padres lesiones dérmicas de similares características, se les realizó a ambos el mismo test de la urea en el aire espirando siendo positivo.

RESULTADOS

- *Tratamiento:* terapia de erradicación del *Helicobacter pylori* durante diez días con amoxicilina, claritromicina y omeprazol.
- *Evolución:* mejoría clínica inmediatamente después de la erradicación, desapareciendo la sintomatología cutánea y digestiva.

DISCUSIÓN

La infección por el *Helicobacter pylori* tiene una prevalencia universal. Aunque algunos autores no han encontrado claras evidencias que apunten a dicho germen como posible causa de la urticaria crónica, en los cuatro pacientes fue el único agente causal hallado. Tras la terapia de erradicación y comprobada su efectividad por un segundo test del aliento, pudo suspenderse el tratamiento antihistamínico y corticoideo con una resolución total de la urticaria.

ESTUDIO DEL VACIADO GÁSTRICO CON ¹³C ACETATO

R. Tormo, D. Infante, H. Seguro, O. Segarra

Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital «Vall d' Hebron», Barcelona.

El estudio del vaciado gástrico (VG) con la administración de un líquido con ¹³C Acetato, se basa en que este isótopo estable solo se metaboliza cuando pasa al duodeno, absorbiéndose e incorporándose el ¹³C al CO₂ y determinando posteriormente el ¹³CO₂ en el aire espirado, lo que permite estudiar unos parámetros que no se obtienen con otros métodos como la scintigrafía o la ecografía.

Estudiamos el VG en lactantes normales y con reflujo gastroesofágico (RGE).

MÉTODOS

- *Grupo A.* En 9 lactantes (1-6 m) sin problemas eméticos, se administró ¹³C Acetato (50 mg) en 120 ml de leche; se recogió el aire espirado en bolsas especiales antes de la administración y cada 5' los primeros 30' y cada 15' hasta completar dos horas y 15' de estudio (14 determinaciones).
- *Grupo B.* Se repitió lo mismo en 5 lactantes afectados de RGE.
Se determinó el DOB, velocidad de metabolización y porcentaje de dosis acumulada utilizando un Infra Red Isotop Stable Analyzer (Wagner, Germany).

RESULTADOS

- *Grupo A (no RGE)*
 - DOB máximo, media 70,1 (s: 53) entre los 45'-60'.
 - Dosis metabolizada/hora (%¹³C/h): media 15,3 (s. 2,44).
 - Dosis acumulada metabolizada a las 2h 15': media: 38,15 % (s: 5,3).
- *Grupo B (con RGE)*
 - DOB máximo 33,6 (s: 15,5) entre los 60-90'
 - Dosis metabolizada (%¹³C/h): media 6,6 (s. 2,65)
 - Dosis acumulada metabolizada a las 2h 15': media: 19,02 (s: 8,67)
- *Resultado grupos A y B: p<0,05*
 - Máximo vaciado a los 45': grupo A, y 90': grupo B.
 - Pasó una cantidad superior (DOB 70,1) al duodeno en el grupo A que en el B (33,6).
 - Superior velocidad de metabolización en grupo A (15,3 %¹³C dosis /h) que en grupo B (6,6 %¹³C dosis /h).
 - Superior dosis metabolizada acumulada a las 2h y 15' de la administración en el grupo A (38,15, CUM dose, %¹³C) que en el B (19,02% CUM dose, %¹³C), traduciendo todo ello un vaciado gástrico más rápido en el grupo sin RGE.

CONCLUSIONES

El estudio del vaciado gástrico, con ¹³C Acetato, es un excelente método, no invasivo, cuantificable y reproducible, que permite el estudio del vaciado gástrico en diferentes patologías, con diferentes dietas y con diferentes tratamientos.

DISFAGIA O MIEDO A TRAGAR, ¿PATOLOGÍA ORGÁNICA O PSICOSOMÁTICA?

G. Ochando, M. Millán, S. Peris, A. Pereda, J. Loño

Unidades de Salud Mental Infantil y Gastroenterología, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La dificultad para la deglución es un motivo de consulta relativamente frecuente a nivel pediátrico aunque la prevalencia real no se conoce. Este trastorno se caracteriza por un rechazo parcial de alimentación que puede llegar a ser completo, por lo que la mayoría de los pacientes demandan asistencia en urgencias hospitalarias e incluso requieren ingreso.

MATERIAL Y MÉTODOS

Analizamos retrospectivamente, en los últimos 4 años, pacientes remitidos a la consulta de Salud Mental Infantil con clínica de disfagia y edades comprendidas entre 5-13 años, encontrando 14 niños y adolescentes lo que supone un 0,86% de las consultas psiquiátricas.

RESULTADOS

La proporción de hombres /mujeres fue de 8:6. La edad de presentación siguió una moda de 11-13 años. De estos pacientes, 2 nos fueron remitidos desde atención primaria, 4 desde urgencias, 5 desde consultas externas y 3 hospitalizados. El tiempo medio de evolución de la clínica fue de 5 meses, rango entre 1 semana y 3 años. Se encontró antecedente de atragantamiento en el 64% de los pacientes y acontecimientos vitales estresantes en el 85,7%. El síntoma principal fue en 7 pacientes miedo a tragar, en 4 sensación de cuerpo extraño, y en 3 dolor al tragar. Tras estudio se encontró patología orgánica en tan solo un paciente (estenosis esofágica) diagnosticándose el resto de Fobia a tragar. El principal tratamiento fue psicoterápico-conductual y tan solo 3 pacientes requirieron apoyo farmacológico antidepressivo. La resolución de la fobia se produjo en una media de 2 meses, rango entre 1 día y 9 meses. La remisión fue completa en 12 pacientes, siendo en 7 de ellos tras la primera sesión de psicoterapia.

CONCLUSIONES

1. En nuestro estudio se observa una baja prevalencia posiblemente por un bajo índice de sospecha, por lo que se hacen necesarios más estudios.
2. El diagnóstico precoz se asoció a una resolución completa y temprana. Los casos más evolucionados requirieron ingreso, apoyo farmacológico y presentaron una evolución tórpida.
3. El factor desencadenante más prevalente fue el antecedente de crisis de atragantamiento.
4. No es la disfagia sino el miedo a la deglución el signo que orienta hacia origen psicosomático.

ANEMIA CRÓNICA *BLUE REB* NEVUS SÍNDROME

M.A. López Casado¹, M.I. Torres², E. Ortega Páez¹, J. Romero González¹, F. Argüelles Martín³

¹Hospital Virgen de las Nieves. ²Departamento de Biología Experimental, Universidad de Jaén. ³Hospital Virgen Macarena de Sevilla.

El *Blue Reb Nevus* síndrome es una rara enfermedad caracterizada por la presencia de malformaciones venosas superficiales en la piel (frecuentes en extremidades superiores y en el tronco), en tracto gastrointestinal y menos frecuente en otros órganos (riñones, cavidad peritoneal, pericardio, tiroides, cavidad bucal..., etc). La mayoría de los casos son esporádicos, en muchas familias se describe un patrón autosómico dominante del síndrome. No predominio de raza, sexo ni edad. Normalmente este síndrome aparece desde el nacimiento o durante la niñez y en su evolución pueden aparecer complicaciones por sangrado intestinal y deformidad esquelética. En cuanto a la presentación clínica en el tracto gastrointestinal puede ir desde anemia ferropénica crónica resistente a tratamiento por sangrado intestinal crónico no perceptible, hasta una hemorragia digestiva baja o alta severa con amenaza para la vida del paciente. El lugar más frecuente de presentación intestinal es el intestino delgado, aunque puede afectar desde la boca hasta el ano. Histológicamente se caracterizan por lesiones venosas displásicas con un endotelio fino con escasas células musculares lisas.

Presentamos una niña de 7 años con historia de palidez, astenia y anorexia, diagnosticada de telangiectasia familiar congénita (RENDU-OSLER). Desde el nacimiento se observa tumoración blanda de 2x2 cm a nivel costal dcho. A los 4 meses se hace exploración quirúrgica y se diagnostica de angiomas subcutáneos y cutáneos. Presentado numerosos ingresos hospitalarios por anemia ferropénica (Hb.: 5 g/dl) que requieren transfusiones. Se detectan otros angiomas pequeños de 0,5 cm de diámetro en hemicuerpo dcho (inguinal y extremidades inferior) y lesiones azuladas en tobillo izquierdo y en la planta del pie derecho. Posteriormente desarrolla angiomatosis intestinal, se confirma el diagnóstico y la extensión y localización de los angiomas intestinales mediante endoscopia por video cápsula. En las imágenes obtenidas se visualizan numerosos angiomas a lo largo de todo el tracto gastrointestinal, afectando desde esófago hasta ano. La cápsula se dejó colocada en duodeno mediante endoscopia convencional, se observan múltiples lesiones angiomatosas desde duodeno a ileon distal, la mayoría de pequeño y mediano tamaño, existiendo en ileon proximal una lesión que ocupa casi la mitad de la circunferencia intestinal, además en ileon terminal se detecta una hiperplasia nodular linfoide. La cápsula no llega a atravesar la válvula durante la vida de la batería.

El tratamiento efectuado han sido esteroides e interferón α , hierro oral y se ha intentado también la electrocoagulación por láser y esclerosis de las lesiones venosas.

ERITEMA NODOSO ASOCIADO A ENFERMEDAD DE CROHN PEDIÁTRICA: RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB

J. Martín de Carpi, C. Bernal, R. García-Romero, S. Pinillos, P. Vilar, V. Varea
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El eritema nodoso (EN) es una vasculitis cutánea caracterizada por una paniculitis septal. Clásicamente se manifiesta como pápulas eritematosas y dolorosas de predominio en las caras extensoras de las extremidades. Constituye una de las manifestaciones extraintestinales más frecuentemente asociadas a la enfermedad inflamatoria intestinal (hasta en un 15% de los pacientes con Enfermedad de Crohn) y, aunque en ocasiones puede preceder a la clínica digestiva, habitualmente su evolución es paralela a la actividad intestinal. Diferentes tratamientos han sido utilizados (dapsona, talidomida, ciclosporina, yoduro potásico...) con resultados dispares. Estudios previos han demostrado la curación de las lesiones asociada a un efectivo control de la enfermedad de base tras la administración precoz del anticuerpo monoclonal quimérico anti-TNF α infliximab (IFX).

OBJETIVO

Evaluar la respuesta al tratamiento con infliximab en dos pacientes que presentaron EN en el momento del debut de su enfermedad de Crohn.

CASOS CLÍNICOS

- *Caso 1.* Paciente mujer de 13 de edad diagnosticada de Crohn ileocólico tras 3 semanas de diarreas acompañadas de picos febriles (PCDAI 37,5) por lo que se inició nutrición enteral con dieta polimérica y mesalazina. Presentó aparición durante el ingreso de lesiones eritematosas dolorosas en ambas EEII, sugestivas de EN, posteriormente confirmado con biopsia. Ante la ausencia de respuesta clínica al tratamiento, se inició a las 3 semanas terapia combinada con IFX (3 dosis) y azatioprina (AZA). Buena respuesta a primera dosis de IFX (PCDAI 0) con desaparición de las lesiones cutáneas. Mantenimiento de la remisión tras 2 años en mantenimiento con AZA y no reaparición de EN.
- *Caso 2.* Paciente varón de 14 años de edad diagnosticado de Crohn ileo-cólico tras 6 meses con clínica de diarreas, abdominalgia, picos febriles e importante pérdida de peso y aparición reciente de lesiones eritematosas nodulares en EEII, con confirmación anatómico-patológica de paniculitis septal. PCDAI: 47,5. Inició tratamiento combinado con IFX y AZA. Buena respuesta tras primera dosis de IFX, con PCDAI: 12,5 y desaparición del eritema nodoso. Actualmente en remisión tras 3ª dosis de IFX.

CONCLUSIONES

El tratamiento combinado con IFX y AZA ha demostrado ser eficaz en el control del EN asociado a enfermedad de Crohn. Así mismo, se evidencia que la utilización de dicho tratamiento en fases precoces de la enfermedad de base consigue de manera efectiva la remisión así como el mantenimiento de la misma de manera prolongada. Por todo ello, consideramos que constituye una opción a contemplar en fases iniciales de la enfermedad.

ALARGAMIENTO INTESTINAL CON ENTEROPLASTIA TRANSVERSA (STEP) EN INTESTINO CORTO Y ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

J. Bueno, J.L. Peiró, S. Redecilla, M.F. Bello, J. Lloret, I. Irastorza, A. Grande, V. Martínez Ibáñez
Hospital Valle de Hebron, Barcelona.

El STEP es una alternativa quirúrgica a la operación de Bianchi en el tratamiento del intestino corto y dilatado. El primer caso se realizó en el año 2003 y desde entonces se han descrito 14 casos en la literatura. Con grapadoras mecánicas se realizan secciones transversales al intestino para aumentar su longitud y disminuir su diámetro adquiriendo una apariencia en «zig-zag».

CASO CLÍNICO

Describimos una niña de 11 años (altura 1,23 cm, peso 22 kg) con intestino corto secundario a una E. de Hirschsprung y NP cíclica domiciliaria. Al año de vida se le realizó la técnica de Lester Martín. Desde entonces había precisado de múltiples hospitalizaciones por trastornos hidroelectrolíticos severos y deshidrataciones. La longitud desde el duodeno hasta la anastomosis yeyuno-cólica era de 120 cm. La longitud del intestino dilatado era de 70 cm con un diámetro máximo en su porción distal de 25 cm. El tiempo de tránsito era de 1 hora 30 min.

En Julio /2005 se realizó el STEP sobre los 70 cm dilatados con endo-gias de 35 mm (7 disparos) y 45 mm (12 disparos) dejando un canal intestinal entre 4 y 5 cm de diámetro similar al del intestino no dilatado. El segmento dilatado fue alargado de 70 a 170 cm. Por tanto la longitud final fue de 220 cm. Se creó una yeyunostomía con el extremo distal y se desfuncionalizó el asa yeyuno-cólica de Lester-Martín. Se inició tolerancia oral al día 10 de la intervención previo tránsito que demostró un intestino de características normales. Ocho meses después la altura de la paciente es de 130 cm y pesa 27,5 kilogramos. El débito del estoma es de consistencia sólida y sólo realiza 1 cambio de la bolsa una vez al día. No ha padecido trastornos hidroelectrolíticos y ningún ingreso secundario a su patología intestinal.

CONCLUSIÓN

En esta paciente el STEP fue una intervención sencilla y efectiva para el tratamiento del intestino corto. Es el primer caso descrito en la literatura de enfermedad de Hirschsprung complicada e intestino corto tratada con esta técnica y el primer caso en que la zona distal intervenida se convierte en estoma.