

**Programa Científico del X Congreso de la
Sociedad Española de Gastroenterología,
Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Madrid 12 al 14 de Junio de 2003**

1. IMPORTANCIA DEL TRATAMIENTO NUTRICIONAL EN UNA SERIE DE 10 PACIENTES CON GLUCOGENOSIS HEPÁTICAS.

Aznal E (1), Urruzuno P(2), Medina E(2), Moreno JM (2)

(1) Hospital Virgen del Camino. Pamplona. (2) Hospital "12 de Octubre", Madrid.

El tratamiento de las glucogenosis, abarca tanto el aspecto dietético-nutricional como el de las complicaciones derivadas de la enfermedad. El objetivo del tratamiento dietético es prevenir la hipoglucemia así como las alteraciones metabólicas secundarias a la misma, utilizando para ello dos estrategias básicas: realización de comidas frecuentes ricas en hidratos de carbono durante el día, junto a la administración de almidón de maíz crudo o de una infusión nocturna de glucosa a través de una sonda nasogástrica.

Describimos una serie de 10 pacientes diagnosticados de glucogenosis hepáticas en los últimos 20 años, en los Servicios de Gastroenterología de los hospitales Doce de Octubre de Madrid y Virgen del Camino de Pamplona. En la siguiente tabla, se detallan el tipo de glucogenosis, la edad y datos de laboratorio al diagnóstico, la evolución/asociación de otras patologías, así como si fue necesaria la intervención nutricional, entendiendo como tal, la administración de almidón crudo en tomas fraccionadas, o la necesidad de nutrición enteral, bien a través de sondas o de ostomías.

Nº caso	Tipo	Diagnóstico (meses)	Análítica diagnóstico	Tratamiento	Evolución/Asociaciones
1	Ib	9	Hiperlactacidemia Acidosis metabólica Hipertrigliceridemia	Alimentación enteral(gastrostomía) Almidón crudo	Adenoma hepático Osteoporosis Neutropenia
2	I	3	Hipoglucemia Lactacidosis Hipertrigliceridemia Hiperuricemia	Almidón crudo Alimentación enteral(gastrostomía)	Adenomas hepáticos Nefromegalia Osteoporosis Lista de transplante hepático
3	III	9	CPK elevada	Almidón crudo	Miocardiopatía infiltrativa
4	VI	18	Hiperlactacidemia	Alimentación enteral (SNG)	-
5	VI	6	Hipoglucemia leve Hipertrigliceridemia	-	-
6	VI	20	Hiperlactacidemia	-	-
7	VI	22	-	-	-
8	IX	7	-	-	-
9	IX	18	Hipoglucemia leve Hiperlactacidemia Hipertrigliceridemia	-	Enfermedad celiaca
10	IX	22	Hipertrigliceridemia	-	Enfermedad celiaca

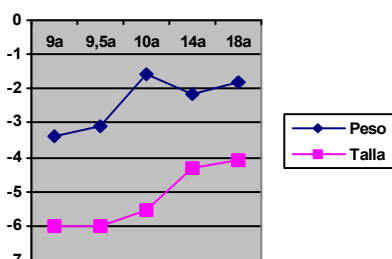
De los cuatro pacientes que precisaron intervención nutricional, el primero de ellos (1), tras la colocación de gastrostomía, presentó un buen control glucémico y desaparición de la lactacidemia; disminución de la hepatomegalia y del tamaño de los adenomas, así como aumento en peso y talla (Z score). Posteriormente, se inicia la alimentación con tomas fraccionadas de almidón de maíz crudo, persistiendo hasta la actualidad un correcto control metabólico.

En el segundo de los pacientes (2), a pesar de la intervención nutricional y debido a un abandono por su parte en el control de la enfermedad, ha presentado un mal control metabólico sin recuperación de peso y talla, haciéndose necesario en su último ingreso, la inclusión en lista de transplante hepático debido a las complicaciones derivadas de la enfermedad.

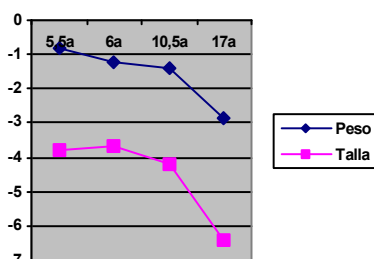
El tercero de los pacientes (3) ha presentado un adecuado control metabólico, tras el inicio de la alimentación con almidón de maíz crudo.

Del grupo de las glucogenosis por disminución de la fosforilasa hepática, solamente uno, ha requerido la utilización de alimentación enteral, debido a la persistencia de hipoglucemias. El resto, mantienen un adecuado control metabólico con tomas frecuentes de hidratos de carbono complejos, teniendo en cuenta que excepto en lactantes, en este grupo de glucogenosis no se ha demostrado el papel del tratamiento dietético.

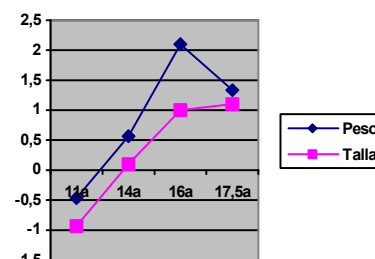
Paciente (1) z score



Paciente (2) z score



Paciente (3) z score



CONCLUSIÓN: Remarcar la importancia del tratamiento nutricional principalmente en las glucogenosis I y III, para mantener los niveles de glucemia en rango de normalidad, evitando así las complicaciones a largo plazo derivadas de la enfermedad.

2. LOS GANGLIOSIDOS G_{M3} y G_{D3} DE LECHE HUMANA MODULAN LA SINTESIS DE DNA EN LOS LINFOCITOS INTESTINALES DE RATONES AL DESTETE.

Enrique Vázquez¹, Angel Gil², Ricardo Rueda¹

¹International R&D-RPD, Abbott Laboratories y ²Departamento de Bioquímica y Biología Molecular, Universidad de Granada, Granada, España

Objetivos: Los gangliósidos son glicoesfingolípidos ácidos presentes en la leche humana y de otros mamíferos, así como en numerosos tejidos. Nuestros estudios previos han mostrado que la suplementación de la dieta con gangliósidos modifica la flora fecal en niños y estimula la respuesta intestinal inmune en ratones al destete al incrementar la producción de IgA y modificar el perfil de citoquinas. Por otra parte, existen evidencias de que ciertos gangliósidos tienen efectos moduladores sobre la proliferación y diferenciación de linfocitos. El principal objetivo de este trabajo ha sido estudiar los efectos de los gangliósidos mayoritarios del calostro y de la leche humana, G_{D3} y G_{M3} , respectivamente, sobre el estado proliferativo de linfocitos intestinales cultivados aislados de ratones al destete.

Métodos: Los linfocitos intestinales fueron aislados del epitelio (LIE), la lámina propia (LLP) y de las placas de Peyer (LPP) del intestino delgado de ratones Balb/c con cuatro a cinco semanas de edad. Los linfocitos se cultivaron en un medio adecuado con o sin G_{M3} y G_{D3} . La proliferación celular se monitorizó por incorporación de ³H-timidina en el DNA celular.

Resultados: Concentraciones nanomolares, especialmente de G_{D3} , aumentaron la proliferación de los linfocitos intestinales en todas las poblaciones. Así mismo, concentraciones nanomolares de G_{M3} estimularon la proliferación de LIE y de LLP, mientras que ejercieron un efecto inhibitorio sobre la síntesis de DNA en los LPP.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que los gangliósidos de la leche humana pueden desempeñar un importante papel en el desarrollo de la inmunidad intestinal al estimular o inhibir la respuesta de proliferación de los linfocitos intestinales durante los primeros estadios de la vida posnatal. El G_{D3} , que predomina en los tejidos en desarrollo y en el calostro, estimula la proliferación de todas las poblaciones linfocitarias intestinales, mientras que el G_{M3} , que es el gangliósido individual más importante en los tejidos y en la leche humana, parece desempeñar efectos diferenciales en dichas poblaciones.

3. INFLUENCIA DE LOS NUCLEÓTIDOS DE LA DIETA SOBRE LAS CÉLULAS B-1 PERITONEALES: UN MECANISMO POTENCIAL PARA MODULAR LA PRODUCCIÓN DE INMUNOGLOBULINAS.

Manuel Manzano¹, Angel Gil², Ricardo Rueda¹

¹International R&D-RPD, Abbott Laboratories y ²Departamento de Bioquímica y Biología Molecular, Universidad de Granada, Granada, España

Objetivos: Estudios previos de nuestro grupo han demostrado que los nucleótidos de la dieta modulan positivamente la producción de inmunoglobulinas a nivel sistémico e intestinal en ratones al destete. Las células B-1 constituyen la población fundamental de células B en el peritoneo, siendo precursoras de un amplio número de células plasmáticas productoras de inmunoglobulinas en el suero y en el intestino. El objetivo de este trabajo ha sido evaluar la influencia de los nucleótidos sobre la expresión de antígenos celulares B-1 en células peritoneales de ratones al destete para tratar de identificar un mecanismo probable por el cual dichos nutrientes modulan la producción de inmunoglobulinas.

Métodos: Ratones al destete Balb/c se alimentaron con una dieta semipurificada libre de nucleótidos, o con dicha dieta suplementada con una mezcla de AMP, CMP, GMP y UMP. Los animales se sacrificaron a los 0, 5 y 11 días de alimentación y se aislaron los linfocitos peritoneales. Se midió mediante citometría de flujo la expresión de CD11b (expresado por las células B-1a y B-1b) y CD5 (expresado únicamente por las células B-1^a).

Resultados: El porcentaje de células peritoneales que expresan marcadores de células B-1 fue más elevado en los ratones alimentados con la dieta suplementada con nucleótidos que en los controles. Las diferencias entre ambos grupos fueron especialmente significativas para los porcentajes de células peritoneales positivas para la expresión de CD5 y CD11b (células B-1a).

Conclusión: Los nucleótidos de la dieta aumentan la proporción de células B-1 peritoneales, especialmente de B-1a. Este parece un mecanismo plausible por el que los nucleótidos de la dieta modulan la producción de inmunoglobulina a nivel sistémico e intestinal.

4. FÓRMULAS CON ALTO GRADO DE HIDRÓLISIS PARA EL TRATAMIENTO NUTRICIONAL DE LACTANTES CON ALERGI/INTOLERANCIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA.

MJ Lozano, V Madrigal y P Fernández*

Unidad de Lactantes y *Gastroenterología Infantil. H. Universitario Valdecilla. Universidad de Cantabria.

Introducción. El tratamiento de la intolerancia/alergia a las proteínas de leche de vaca (PLV) consiste en la completa eliminación de estas proteínas de la dieta del paciente. En el lactante alimentado con una fórmula con PLV es necesario disponer de un producto alternativo que permita mantener un crecimiento y desarrollo adecuados, lo cual es de suma importancia en el periodo del lactante en el que las fórmulas representan el alimento único o principal. Las fórmulas con alto grado de hidrólisis (F-AGH) según terminología ESPGHAN, contienen proteínas extensamente hidrolizadas,

hidratos de carbono en forma de dextrinomaltosa y lactosa, y una mezcla de grasas igual a las leches para lactantes de la normativa de la Unión Europea, sin adición de MCT.

Su comercialización es relativamente reciente por lo que no existen muchos estudios que demuestren su idoneidad.

Presentamos nuestra experiencia con la utilización de las fórmulas con alto grado de hidrólisis en el tratamiento nutricional de lactantes con alergia/intolerancia a proteínas de leche de vaca (A/IPLV).

Pacientes y métodos. Durante un periodo de siete años (1995-2001) hemos estudiado 103 lactantes con A/IPLV en los que se recogieron antecedentes familiares, tipo de parto, administración de biberón "pirata" en el periodo neonatal, manifestaciones clínicas, determinación de IgE específica para proteínas de leche de vaca, alfa-lactoalbúmina, beta-lactoglobulina y caseína y resultados de prueba de provocación con leche de vaca. En 85 lactantes se utilizó como fórmula de sustitución una F-AGH. Como grupo control presentamos 18 pacientes con A/IPLV alimentados con una dieta semielemental (proteínas extensamente hidrolizadas, sin lactosa y con adición de MCT).

Resultados. De los 85 lactantes alimentados con una F-AGH, en 59 se confirmó un mecanismo inmunológico mediado por IgE (alergia inmediata) y los 26 restantes se catalogaron como intolerantes al no demostrarse un mecanismo inmunológico. La edad media de tolerancia en el grupo de lactantes con alergia mediada por IgE fue de 18 meses y en el grupo de intolerantes de 14 meses. En el grupo de lactantes en los que se utilizó una dieta semielemental, la edad media de tolerancia fue de 17 para los lactantes con alergia inmediata y de 15 meses para los pacientes con intolerancia.

Conclusiones. Destacamos que la edad media de tolerancia a la leche de vaca en los lactantes alimentados con una F-AGH es similar a la de los lactantes con dieta semielemental. Las F-AGH presentan ventajas nutricionales (presencia de lactosa y ausencia de MCT), un coste notablemente inferior y un mejor sabor por lo que creemos desempeñan un papel fundamental en la nutrición de lactantes con esta patología.

5. ¿HAY NECESIDAD DE FÓRMULAS DE MAYOR CONTENIDO ENERGÉTICO PARA LACTANTES?

L Oliveros, I Ibáñez, JM Moreno

Hospital 12 de Octubre. Madrid

En determinadas circunstancias clínicas puede ser necesario aumentar el contenido calórico de la alimentación de un lactante, fundamentalmente en las fórmulas lácteas, con el fin de satisfacer sus necesidades. Este objetivo puede lograrse mediante el uso de nutrientes modulares.

Objetivo: 1. Conocer las características de la prescripción de nutrientes modulares en una consulta externa de Nutrición, desde la promulgación del Real Decreto que regula la Nutrición Enteral Domiciliaria (2 de junio de 1998)

2. Determinar la utilidad que podrían tener las fórmulas infantiles de alto contenido calórico.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de todos los niños a quienes se prescribió un módulo nutricional en el periodo 1999-2002, recogiendo datos relativos a la enfermedad de base, la indicación, la vía de administración y el tipo de módulo. Mediante la correlación de Pearson se estudiaron estos factores entre sí, considerando significación estadística $p < 0.05$.

Resultados: Ciento once niños (63 niños, 48 niñas) utilizaron durante el periodo de estudio nutrientes modulares. La edad media en el momento de la prescripción fue de 24 meses (DE: 32.9), con un rango entre 1 y 205 meses. El número de nuevos pacientes visto cada año ha permanecido constante (26 como media). Las enfermedades que más frecuentemente precisaron suplementación fueron: cardiopatías congénitas (n:27; 24.3%); epilepsia rebelde al tratamiento (n:20; 18%); insuficiencia renal crónica (n:14; 12.6%) y errores innatos del metabolismo (n:12; 10.8%) mientras que la indicación más habitual fue la "malnutrición en un paciente en espera de cirugía o trasplante" (n:52; 46.8%) seguido de los procesos degenerativos del sistema nervioso central (n: 20; 18%). En la mayoría de situaciones la administración se realizó por vía oral (77 casos; 69.4%), seguido de por gastrostomía (n:20; 18%) o sonda nasogástrica (n:14; 12.6%). De forma mayoritaria los nutrientes modulares empleados fueron los de hidratos de carbono (n:45; 40.5%) y los de lípidos (n:44; 39.6%). Los módulos proteicos y de aminoácidos sólo constituyen el 7.2% de las prescripciones. No hemos encontrado ninguna correlación entre el tipo de módulo empleado y el diagnóstico, la indicación o la vía de administración.

Conclusiones: El uso de nutrientes modulares ha sido una práctica frecuente en una consulta externa de Nutrición Clínica. En la mayoría de ocasiones se trató de hidratos de carbono y/o lípidos para aumentar el contenido energético de la alimentación, sobre todo en lactantes malnutridos y pendientes de una intervención quirúrgica. Este objetivo podría resolverse de una manera más eficaz si se dispusiera de fórmulas infantiles de alto contenido calórico (mayor o igual a 1 kcal/ml)

6. NUESTRA EXPERIENCIA EN NUTRICIÓN ENTERAL AMBULATORIA PEDIÁTRICA EN 10 AÑOS (1993-2002).

M.D. Acuña, C. Ferrero, C. Pedrón, B. García Alcolea, M.D. Garcia Novo, D. Madruga

Unidad de Nutrición. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

Introducción: La Nutrición Enteral Ambulatoria (NEA), constituye hoy día, una forma de soporte nutricional que se encuentra integrada como parte del tratamiento médico, en los enfermos con patologías crónicas.

Objetivos : Valorar las indicaciones ,vías de acceso ,tipos de dieta ,modos de alimentación y repercusión en el estado nutricional , en la población pediátrica ,que ha requerido Nutrición Enteral Ambulatoria en nuestra unidad de 1993-2002 .

Pacientes y Métodos : Se revisan 229 pacientes (126 niños y 103 niñas) en un estudio retrospectivo y descriptivo desde 1993 a 2002 .

Resultados : Según la patología de base el 33,2% correspondió a pacientes oncológicos, el 17,7 % neurológicos ,17,3 % a enfermedades gastrointestinales , un 8 % a enfermos con fibrosis quística .La principal indicación fue la disminución de la ingesta. La edad media fue de 3,95 años (0-17). La duración media fue de 376,22 días(2-3565)

La ingesta calórica media fue del 68 % de las necesidades básicas $\pm 35,77$.La vía de acceso mas empleada al inicio fue la sonda nasogástrica en el 84,3 % y gastrostomía en el 12,2% .La modalidad más utilizada fue la nutrición enteral a débito continuo nocturna en el 41,5 % .Se empleó dieta polimérica pediátrica en el 52,8 % .Los parámetros nutricionales al inicio fueron en desviaciones standart :peso $-1,5 \pm 1,74$, talla $-1,1 \pm 2,40$, IMC $-1,76 \pm 1,60$ Índice de Waterloo $86,8 \pm 14,56$. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre peso de inicio y peso final e Índice de Waterloo al inicio y al final .El grado de aceptación de los padres fué total ,así como el reconocimiento de la mejoría de la calidad de vida .

Conclusiones : La principal indicación en nuestra serie es la patología oncológica. La modalidad mas utilizada fue la enteral nocturna a débito continua .Los índices antropométricos mejoraron así como la calidad de vida .

7. EXPERIENCIA DE GASTROSTOMIA EN UN HOSPITAL PEDIATRICO: (AÑOS 1993 A 2002).

D Madruga, F Seguel, C Pedrón, R Muñoz, J.Martínez, JC Ollero, L García.

Hospital Niño Jesús, Universidad Autónoma de Madrid. Madrid.

Introducción: La gastrostomía endoscópica percutánea(PEG) ha cambiado en los últimos años el manejo de los niños para el soporte nutricional ambulatorio, así como el soporte nutricional a largo plazo en pacientes con patologías crónicas.

Objetivos: Analizar nuestra experiencia en la colocación de PEG y gastrostomía abierta en un hospital pediátrico. Evaluando sus indicaciones, estado nutricional y complicaciones.

Pacientes y métodos: Se analizaron los datos retrospectivos y descriptivos de 89 niños (39 niñas y 50 varones) entre los años 1993-2002. La intervención se realiza en quirófano bajo anestesia general. En gastrostomía abierta se utiliza la técnica descrita por Stamm y para la PEG la referida por Gauderer y asistida por video-endoscopia en todos los casos. Se analizan parámetros nutricionales antes y después de la intervención, correlacionando complicaciones con la edad, duración de la gastrostomía e índices antropométricos: índice de masa corporal (IMC) y porcentaje de peso estándar (I. Waterloo).

Resultados: En la gastrostomía la patología de base más frecuente es la neurología (39.3%), patología digestiva (23.6%), oncológicos (11.2%), fibrosis quística de páncreas (11.2%), metabolopatías (7.9%). Las indicaciones principales fueron imposibilidad de ingesta (48,3 %) y malnutrición (47,2 %). La edad media de inicio fue de 5 ± 4.83 años (0-17 años).. La vía de acceso al inicio del soporte por sonda nasogástrica (SNG) fue del 59% . Las PEG fueron un (85,4 %) y las gastrostomías abiertas fueron un (14,6 %). El total de complicaciones un 26,4%, de las cuales menores un 22.4% y solo un 4.4% de complicaciones mayores ,destacando un 73% sin complicaciones . No hemos tenido mortalidad en la serie.El 60,7% de los pacientes con gastrostomía siguen control actual siendo la duración media de 2.28 ± 0.66 años y más de 5 años el 23.6%. Se correlacionaron las complicaciones con edad de inicio, duración y estado nutricional (Waterloo e IMC) sin correlación significativa..Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre peso , índice de Waterloo e IMC al inicio y final de la intervención nutricional ($p < 0.0001$). El grado de aceptación de los padres fue excelente asi como el reconocimiento de la mejoría en la calidad de vida.

Conclusiones:

- 1.- La principal indicación en nuestra serie fue la neurológica seguida de la patología digestiva.
- 2.- Los índices antropométricos mejoraron de forma significativa.
- 3.- La PEG presenta múltiples ventajas respecto a otras técnicas de alimentación. Las complicaciones son leves y parecidas en frecuencia a otras series.
- 5.- El grado de satisfacción de los padres es alta permitiéndoles una autonomía en el manejo de los pacientes.

8. NUTRICIÓN PARENTERAL DOMICILIARIA EN NIÑOS: EXPERIENCIA A LO LARGO DE DIEZ AÑOS EN UN UNICO CENTRO.

JM Moreno, P Gomis, J Manzanares, M León-Sanz.

Hospital "12 de Octubre", Madrid.

La nutrición parenteral domiciliaria (NPD) forma parte del tratamiento rutinario de los pacientes con fracaso intestinal permitiendo supervivencias prolongadas con una aceptable calidad de vida. Sin embargo, su prevalencia en España es baja. El propósito de esta revisión es describir la experiencia de un programa de NPD en un centro terciario.

Métodos: Trece pacientes (ocho niñas y cinco niños), con edades comprendidas entre 6 meses y 7 años (mediana, 18 meses) recibieron NPD, después de un programa de aprendizaje en el hospital que duró una a dos semanas.

Resultados: La duración total de la NPD fue de 2173 días, con una duración mediana de 150 días (rango, 30 a 390 días). Las indicaciones de la técnica fueron: síndrome de intestino corto (n=3); pseudo-obstrucción intestinal crónica (n=3); diarrea intratable de cualquier etiología (n=3) y miscelánea (n=4). De los trece, solo dos continúan actualmente con NPD; otro falleció mientras estaba en el programa, uno traslado su domicilio familiar a otro país y en 9 fue posible su retirada (cinco consiguieron adaptación intestinal, en tres mejoró la enfermedad de base y en uno por complicaciones de la NPD). Se utilizaron 15 catéteres vasculares, sólo tres eran reservorios totalmente implantados, mientras en el resto los catéteres tunelizados tipo Hickman® fueron de elección. La tasa total de infecciones relacionadas con el catéter fue de 1,18 episodios por paciente y año. La incidencia de obstrucciones y de roturas/desplazamientos fue de 0,19 y 0,5 respectivamente. Estos datos fueron significativamente mejores que los obtenidos en el periodo de ingreso hospitalario: infección 6,05; rotura 1,36 y desplazamiento 1,21. La duración media del catéter venoso central fue de 48 días en el hospital y de 169 días en casa. El riesgo relativo de infección para estos pacientes en el hospital en comparación con la estancia en el domicilio fue de 4,9 (IC 95%, 1,9-12,4) y para la obstrucción de 2 (IC 95%, 1,9-2,1).

Conclusiones: La NPD en niños es preferible al tratamiento hospitalario prolongado en situaciones de fracaso intestinal hasta que se produce la adaptación. La tasa de complicaciones en nuestro hospital es similar al de centros de mayor experiencia, aunque su nivel de complejidad exige una estandarización de los cuidados.

9. UTILIZACIÓN DE LA NUTRICIÓN PARENTERAL EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO: CRITERIOS DE CALIDAD.

JM Moreno, F Fernández Carrión, P Gomis, MC Mendoza, JI Sánchez Díaz.
Hospital "12 de Octubre", Madrid.

La nutrición parenteral (NP) es parte integral del tratamiento médico de muchas enfermedades. En los últimos años ha surgido el interés por estudiar la calidad de la técnica: idoneidad de la indicación, grado de cumplimiento de los estándares, control de las complicaciones, etc.

El **objetivo** de este estudio fue medir la calidad del servicio de la NP en un hospital pediátrico y comparar con los resultados obtenidos en un estudio similar realizado hace 8 años.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de todos los pacientes < 17 años que recibieron NP en el año 2002 (n:196; 112 neonatos y 74 niños). Se analizó el cumplimiento de criterios de NP correctamente indicada, segura (% de complicaciones) y precisa (características de la composición en el primer día; tiempo en alcanzar el máximo aporte estimado).

Resultados: El 1,3% de los niños y el 3,7% de los neonatos ingresados en este periodo recibieron NP, frente al 1% y 10,7%, respectivamente, en 1994. La indicación correcta de la NP pasó de un 80% en 1994 a un 89,2% en 2002 en niños, mientras que disminuyó en neonatos del 92% al 73,2% (p<0.001). La alimentación enteral simultánea descendió en niños del 29% en 1994 al 14,4% en 2002 (p<0.05), mientras que en neonatos su uso es mayoritario (>90%). Se presentaron complicaciones asociadas a la técnica en el 14,8% de los niños (21,1% en 1994), siendo las complicaciones hepáticas las más frecuentes. Las características de la composición de la NP en el primer día y el tiempo necesario para alcanzar los aportes máximos se muestran en la tabla. El 58% de las NP en los niños era total o parcialmente estandarizadas (63% en 1994), mientras que en neonatos la práctica totalidad son individualizadas.

	Neonatos	niños
Tiempo en conseguir máximos aportes (días)	3,75 (2,4)	1,54 (1,0)
Energía (kcal)	53,0 (18,6)	69,7 (21,0)
Volumen (ml)	96,7 (25,1)	79,9 (30,8)
Hidratos de carbono (g)	9,2 (2,7)	9,8 (3,5)
Proteínas (g)	1,8 (0,5)	2,1 (0,4)
Lípidos (g)	0,8 (0,7)	2,2 (0,7)

- datos expresados en unidades/kg y día

Conclusiones: A pesar del desarrollo de la nutrición enteral las tasas de utilización de la NP se han mantenido en el último decenio. La centralización en Unidades de Nutrición Clínica y el desarrollo de protocolos específicos han permitido mantener altos índices de indicación correcta, baja frecuencia de complicaciones y adecuación en los aportes respecto a las necesidades estimadas.

10. SOPORTE NUTRICIONAL ESPECIALIZADO (SNE) EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA(IRC) ANTES Y DESPUES DE 3 AÑOS DE EDAD.

Rosa A. Lama M.* , Angel Alonso M**, Ana Morais L* , Pilar Sánchez*, Mercedes Navarro T**

*U. Nutrición Infantil. S. Gastroenterología y Nutrición Pediátrica** Servicio de nefrología .Hospital Infantil La Paz. UAM. Madrid

La fórmula de alimentación utilizada es importante para conseguir el objetivo del SNE en los niños con IRC.

Objetivo: Analizar la evolución en pacientes con IRC que reciben SNE antes y después de los 3 años de edad

Material y Métodos: Se analizan 2 años de seguimiento en 75 pacientes con IRC en tratamiento conservador. Grupo 1.- 37 menores de 3 años. Mediana Edad 0,5 años (R: 0,08-3 años). 10 niñas y 27 niños.

Fórmulas utilizadas: Gr 1: Fórmula de inicio modificada con fórmulas modulares. Gr2: Fórmula IRC adultos. Aportes programados: Pr: 7-9 % VCT, Gr: 37 – 40 % VCT , HC : 50 – 54 % VCT. Administración: oral, oral diurna + enteral nocturna. Grupo 2: 38 pacientes. Mediana edad: 10,75 (R: 3 – 16,45 años) FG< 60 ml/min / 1,73 m2. 6 niñas y 32 niños. Aportes programados: Proteínas: 9-10 % VCT, Grasas: 37 - 40 % VCT , HC : 50 – 53 % VCT. Administración: oral, oral diurna + enteral nocturna.

Nutricional: Evolución de zPeso, zTalla, zVdeC, IW, IN, zIMC. Composición corporal por antropometría: plicómetro Holtain MCM, MCG. Normalidad: Fomon y Longman. Balance energético: GER: Calorímetro Deltatrac. En grupo2: Además composición corporal por BIA(RJL System). Balance nitrogenado.

Función renal: Grupo1: Función renal: FG= (Tallas 0,55)/Cr s, Grupo 2: FG, Aclaración de Cr, Cr EDTA.

Análisis estadístico: Medias y desviaciones estándar en los diferentes momentos evolutivos, análisis de varianza de medidas repetidas. Análisis de supervivencia para pérdida de función renal en Grupo2. Censor: pérdida de función en 2 años previos.

Resultados. Grupo 1: En 66% de Gr. 1 y en el 26 % Gr.2. El 50% de los niños con GEP de Grupo1: TxRenal, y el 70% del Gr.2. Función Renal: no aumentó la velocidad e deterioro renal. Nutrición: Grupo 1: Grupo 2: ZP -0,42 ±1,35 a 0,18 ± 0,83 z Talla-0,89± 1,4, zI MC -0,15±0,98 a 0,04± 1,02 IW de 99% ±11,2 a 102 % ±12 ,IN: 95%±14 a 99%±12 : fue diferente en los pacientes con GEP en Grupo1, y según el balance nitrogenado en Gr 2.

Conclusiones: 1.- Es necesaria una fórmula especial para lactantes y niños con insuficiencia renal crónica. 2.- Se consiguen buenos resultados sin hacer restricción proteica. 3.- Es necesaria la instauración de nutrición enteral para garantizar los aportes adecuados en un alto porcentaje de pacientes menores de 3 años.

11. ATRESIA DE VIAS BILIARES: ANALISIS PRONOSTICO DE LAS VARIABLES QUE INFLUYEN EN EL RESULTADO DE LA HEPATOPORTOENTEROSTOMIA.

I Ibáñez¹, MA Marin¹, AJ Carbajo², I Carabaño⁴, E Medina¹, P Urruzuno¹, MC Gallego³, MI Benavent⁴ y J Manzanares¹.

¹S. Gastroenterología Infantil, ²Centro de Salud "Reyes Magos", Alcalá de Henares, ³S. Radiología Pediátrica, ⁴S. Cirugía Infantil. Hospital "12 de Octubre", Madrid.

OBJETIVO: Analizar los resultados de la hepatoportoenterostomía (Kasai) en cuanto al restablecimiento o no del flujo biliar, correlacionándolos con distintas variables y evaluar la probabilidad de supervivencia del hígado en una serie de pacientes diagnosticados de atresia biliar (AVBEH).

PACIENTES Y METODOS: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de AVBEH en nuestro centro o remitidos para tratamiento y/o valoración de trasplante hepático (Tx) durante el período 1980-2002. Se han analizado las siguientes variables clínicas: motivo de consulta y exploración física; analíticas: función hepática; ecográficas; gammagráficas e histológicas. Los métodos estadísticos utilizados han sido: *t* de Student para las variables cuantitativas y χ^2 para la comparación de variables cualitativas; análisis de supervivencia y comparación de las curvas de supervivencia, realizados con el paquete estadístico SPSS.

RESULTADOS: Se ha incluido 57 pacientes, 54% sexo. Se identificaron malformaciones asociadas en el 17% (patoesplenía 5%, vasculares 5%, quistes renales 3%) y *situs inversus* en el 3,5%.

Ha habido restablecimiento del flujo biliar en el 35% de los pacientes cuya edad media al diagnóstico fue de 56,1 ± 12,4 días. Se ha trasplantado el 61,4%. Cuatro pacientes se han perdido en el seguimiento y nueve (17%) han fallecido (5 pre-Tx y 4 post-Tx).

En el análisis efectuado se obtuvieron los siguientes resultados ninguna de las variables clínicas tuvo significación estadística; de las variables analíticas el valor de la GGT se aproxima a la significación estadística, 420,1 ± 83,9 UI/L y 852,5 ± 143,7 UI/L según que restablecieron flujo o no; tampoco lo hicieron las variables ecográficas, gammagráficas e histológicas si bien la presencia de proliferación ductal intensa se acerca a la significación estadística (p=0,055) en los que no restablecieron el flujo. Existe correlación entre la edad del Kasai y la edad del trasplante según se realice antes o después de los 45 días de vida (p=0,0001). La supervivencia actuarial del hígado nativo, en los pacientes con restablecimiento del flujo biliar, alcanza el 82% al año, el 55% a los 5 años y el 46% a los 20 años. En los pacientes sin restablecimiento de flujo la supervivencia actuarial es del 76% y 0% al año y cinco años respectivamente.

COMENTARIOS: Aunque la significación estadística de las variables analizadas puede estar condicionada por el tamaño de la muestra, hemos encontrado datos de interés clínico. La cifra de GGT y la presencia de proliferación ductal influyen negativamente en el resultado de la intervención. Nuestros datos confirman que el Kasai sigue siendo el tratamiento inicial de elección y su realización debe ser lo más precoz posible.

12. EXPERIENCIA CLÍNICA DE 20 AÑOS EN COLESTASIS INTRAHEPÁTICA FAMILIAR PROGRESIVA (CIFP).

JF Vera, L Hierro, MC Díaz, A de la Vega, E Frauca, C Camarena, L Alvarez, J Larrauri, P Jara.
Servicio de Hepatología y Trasplantes. Hospital Infantil Universitario la Paz. Madrid.

Objetivo: mostrar las características de la CIFP en niños españoles.

Pacientes y Métodos: el criterio de inclusión como CIFP fue la presencia de colestasis crónica en niños en los que se habían excluido otras causas metabólicas o anatómicas y disponían de un seguimiento con síntomas y analítica compatibles.

Resultados: Se identificaron 34 pacientes. Veintitrés casos (67.6%) eran varones.

1) Familiaridad: Dieciseis casos ocurrieron en 9 familias con más de un hijo afecto y 3 casos en 3 familias con antecedente en primos. Cuatro hermanos y 5 primos de estos pacientes habían fallecido de colestasis. En otros 13 niños no existía antecedente familiar. Había consanguinidad en 8 de 25 familias.

2) Clínica inicial: La enfermedad fue detectada a los 2.1 + 2.0 meses, principalmente por ictericia colestática (88% de los casos). En la 1ª consulta referían diarrea 3 niños (8.8%) y presentaban ya prurito 6 niños (17.6%).

3) Evolución: el seguimiento fue de 9.7±5.7 años. EL tratamiento consistió en vitaminas, fenobarbital en 32 (94.1%), ácido ursodeoxicólico en 26 (76.5%) y colestiramina en 23 (67.6%).

La sintomatología consistió en ictericia fluctuante (97%), prurito (91.2%) leve en n=19 y moderado a severo en n=12, diarrea recurrente (35.2%), epistaxis (29.4%), hepatomegalia (85,3%) y esplenomegalia (61.8%). El score z de talla final fué -2.8±1.3. Las complicaciones fueron déficit de vitamina E en 33 (94.3%), afectación ósea (raquitismo, osteoporosis) en 18 (52.9%) y colelitiasis en 11 (32.4%). Hubo 28 niños (82.4%) con valores de GGT normales y 7 niños con GGT aumentada. Un 44.1% tuvieron hipoprotrombinemia, en 6 de 15 sin respuesta a vitamina K.

4) Estado final: 6 casos sobreviven con el hígado propio. En una paciente se evidenció intensa colestasis e hipoprotrombinemia durante sus gestaciones, con un mortinato y 2 niños sanos.

Un niño falleció a los 10 años sin poder acceder a trasplante. Veintisiete (79.4%) recibieron trasplante hepático a una edad mediana: 41 meses (rango 9 meses a 19 años). La indicación fue el fallo de crecimiento-prurito (n=16) o insuficiencia hepática (n=11). Los hígados explantados mostraban fibrosis extensa y colestasis.

5) Evolución postrasplante: fallecieron 2 de 27 niños. En 8 casos se desarrolló diarrea crónica acompañada de esteatosis del injerto con disfunción leve. La talla mejoró significativamente pero mantuvieron percentiles anormales (z Talla media: -2.1±1.7) tras un tiempo de evolución (mediana) de 46.5 meses.

Conclusiones: La CIFP tiene un espectro clínico variable debutando antes del año con ictericia, prurito, fallo en el crecimiento y hepatoesplenomegalia. Es frecuente el déficit de vitaminas liposolubles, la osteopenia y colelitiasis. Existen dos formas de acuerdo a los niveles de GGT y muchos presentan insuficiencia hepática rápidamente progresiva. El trasplante hepático puede ofrecer un mejor pronóstico y calidad de vida.

13. RESULTADOS DEL TRASPLANTE HEPATICO DE DONANTE VIVO EN NIÑOS.

MC Díaz, A de la Vega, E. Frauca, C Camarena, G. Muñoz-Bartolo, MD Lledín, L. Hierro, M. Gámez, J. Murcia, E. De Vicente, Y. Quijano, M. López-Santamaría, P. Jara
Servicio de Hepatología y Trasplantes Hospital Infantil La Paz, Madrid
Unidad de Trasplante Hepático, Hospital Ramón y Cajal, Madrid

OBJETIVO: Describir la experiencia del trasplante hepático con donante vivo (THDV)

MÉTODOS: El primer THDV en el centro se realizó en 1993. Fue aplicado a niños que lo requerían por nacionalidad no española y ,desde 2002, propuesto a todos los padres/madres de niños susceptibles de trasplante, excluyendo los casos en los que el niño padecía una enfermedad de base genética en la que los padres fueran portadores. El estudio de familiares incluyó grupo sanguíneo, estudio general de salud e idoneidad psicológica, serología, factores de coagulación y anticoagulación, volumetría del hígado y estudio de la anatomía vascular hepática y biliar. Se exponen los resultados de los 22 niños THDV entre 1/1997 y 12/2002, comparandolos con los resultados (del 1º injerto) en los 90 niños trasplantados de cadaver en ese período. Hubo diferencias en el THDV en la técnica quirúrgica (reconstrucción arterial con magnificación con microscopio) y en la inmunosupresión (ciclosporina o tacrolimus, y 2 dosis de basiliximab).

RESULTADOS:

1) En niños con THDV el diagnóstico previo fue atresia biliar en 14 casos (63,6%), tumor hepático en 3, síndrome de Alagille en 2, hepatopatía idiopática en 2 y hepatopatía por nutrición parenteral en 1. Diez niños (45%) procedían de otros países. La edad osciló entre 6 meses y 14 años, 12 eran menores de 1 año. El injerto fue el segmento lateral izquierdo en 20 niños y el lóbulo derecho en 2 casos.

2) Función del injerto: En las primeras 48 horas la cifra mediana de AST fue: 1286U/L, de BiliT: 11.9 mg/dl y I de APP: 43%. En 3 (13,6%) se administró PGE1 por daño isquémico, no hubo ningún fallo primario del injerto. Apareció rechazo en 7 (31.8%), resuelto con esteroide o cambio a tacrolimus. Hubo trombosis arterial en 1, trombosis portal en 1, estenosis portal en 1 y estenosis suprahepática en 1. En 12 niños (54,5%) existieron complicaciones biliares requiriendo

reintervención o tratamiento percutáneo. Hubo 2 pérdidas de injerto, por trombosis arterial (retrasplantado) y por daño 2º a nutrición parenteral (fallecido en espera de trasplante intestinal).

3) La probabilidad de supervivencia del injerto a 2 años del trasplante fue de 86% , la probabilidad de supervivencia del paciente del 90%. Falleció 1 de los 22 niños.

4) Los resultados de supervivencia del injerto y del paciente y la morbilidad en THDV fueron superponibles a los encontrados en niños que recibieron trasplante de cadáver, con excepción de la mayor frecuencia de patología biliar ($p < 0.01$).

CONCLUSIONES

El trasplante de DV está justificado para evitar el fallecimiento en lista de espera o el deterioro de las condiciones del niño en espera de un donante cadáver. Los resultados muestran que tiene la misma probabilidad de supervivencia del injerto y paciente. La morbilidad por estenosis biliar es frecuente y aunque es susceptible de tratamiento y corrección ha motivado un tiempo de estancia hospitalaria mayor que en niños que reciben un injerto de cadáver.

14. EVALUACION DEL NIVEL ADECUADO DE CICLOSPORINA OBTENIDO 2 HORAS DESPUES DE LA DOSIS (C2) EN EL SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE NIÑOS CON TRASPLANTE HEPATICO.

G. Muñoz-Bartolo, MC Díaz, A. de la Vega, L. Hierro, C. Camarena, E. Frauca, MD Lledín, C Sanchez-Peinado, M López-Santamaría, P. Jara.

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

OBJETIVOS: La exposición a ciclosporina (AUC) se correlaciona con los niveles del fármaco 2 horas después de ingerir la dosis (C2) y hay escasa correlación con el nivel valle (C0). Los niveles deseables de ciclosporina C2 no son bien conocidos en los diferentes períodos postrasplante hepático en niños. El objetivo de este estudio fué describir los niveles C2 de niños previamente controlados mediante niveles en C0, con el fin de estimar el C2 deseable en el seguimiento a largo plazo.

METODOS: análisis de los datos de C2, dosis de ciclosporina y función hepática recogidos a lo largo de 3 revisiones sucesivas a intervalos de 3 meses en un grupo de 44 pacientes (< 18 años en el momento del estudio) con trasplante hepático, seleccionados por presentar previamente función normal del injerto y un tiempo postrasplante al menos de 18 meses.

El grupo de niños estudiado recibió el trasplante a una edad (mediana) de 2,2 años por atresia biliar (50%), colestasis intrahepática (20%) o enfermedad metabólica (24%). La reconstrucción biliar en el 95% fué una hepaticoyeyunostomía. La inmunosupresión consistía en ciclosporina con esteroide a días alternos. Además, 17 niños recibían azatioprina dirigida a disminuir ciclosporina para protección de la función renal. En las 3 revisiones previas al cambio de monitorización de la ciclosporina estos niños tuvieron función hepática normal con nivel C0 (mediana) de 91, 81 y 77 ng/ml respectivamente, recibiendo una dosis de ciclosporina (mediana) de 136, 136 y 129 mg/m².

RESULTADOS

1) El 1º control de C2 encontró a) en niños bajo doble terapia $C2 = 593 \pm 274$ ng/ml, rango 190-1404, con dosis de ciclosporina (media \pm SD) = 134 ± 33 mg/m² y b) en niños bajo triple terapia $C2 = 392 \pm 213$ ng/ml, rango 73-814 con dosis de 126 ± 40 mg/m².

2) En sucesivos controles los valores C2 (ng/ml) fueron a) bajo doble terapia : momento 2: 570 ± 206 , momento 3: 557 ± 276 ; b) con triple terapia: momento 2: 589 ± 317 momento 3: 402 ± 172

3) cambios en dosis del fármaco: tras el primer control C2 la dosis fué aumentada en 9/44 (20%) y disminuida en 3/44 (6.8%). Tras el 2º control la dosis fué aumentada en un 3% y disminuida en el 25%. En conjunto los cambios de dosis se hicieron en una proporción similar de pacientes respecto al periodo previo monitorizado con niveles en valle. Para el conjunto de niños no hubo cambios significativos en la dosis a lo largo de las tres visitas C2. Los niños que en el periodo monitorizado con C0 recibían las dosis más bajas o más elevadas del fármaco se mantuvieron con necesidades similares en el período monitorizado con C2.

4) Función del injerto: 4 niños presentaron disfunción del injerto leve. Su C2 mínima antes de la disfunción fué en todos los casos < 500 ng/ml. El aumento de C2 a > 500 se acompañó de resolución.

CONCLUSIONES

En el seguimiento a largo plazo postrasplante hepático la mayoría de niños se mantienen libres de rechazo con niveles C2 de ciclosporina de 575 ± 248 ng/ml en doble terapia y 469 ± 262 en triple terapia.

15. MALFORMACIONES CAVERNOMATOSAS DE LA PORTA : CARACTERISTICAS CLINICAS, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO.

I. Navarro, B. Polo, E. Donat, *C. Sangüesa, +J.J. Vila, +C. Garcia-Sala, C. Ribes-Koninckx. S. Gastroenterología, (*) S. Radiología (+) S. Cirugía Pediátrica H. Infantil la Fe. Valencia.

Introducción: La obliteración portal con transformación cavernomatosa de la porta (TCP) es una patología poco prevalente en la edad pediátrica; sin embargo es la causa más frecuente de hipertensión portal (HPT) en este grupo de edad.

Objetivo: Identificar los factores predisponentes, manifestaciones clínicas y pronóstico de pacientes con cavernomatosis portal.

Material y métodos: Se han evaluado un grupo de pacientes con TCP controlados en nuestra unidad, diagnosticados durante un periodo de tiempo de 10 años (1993-2003).

Resultados: Número de pacientes:7, con un rango de edad entre 34 días de vida y 4 años, 5♀ y 2♂. Factores predisponentes: 1 caso de infección neonatal y otro de hepatoblastoma, en los otros no se identificó causa aparente. Las formas de presentación son variadas: 4 esplenomegalia, 1 hepatomegalia (Hepatoblastoma); uno con rectorragias recurrentes y otro con ascitis, asociaban malformaciones linfáticas, el primero un linfangioma intestinal y el segundo un síndrome linfodisplásico. La ecografía doppler abdominal en primera instancia junto con otras técnicas de imagen más complejas permitió establecer el diagnóstico en todos los casos. El retraso pondero-estatural es manifiesto en todos los pacientes, con distintos grados de malabsorción intestinal, necesitando suplementos de vitaminas liposolubles (vía oral o parenteral) todos ellos. Han evolucionado con empeoramiento progresivo de la HTP, precisando ligadura/esclerosis de las varices (3) o derivación esplenorenal y desconexión ácigo-portal por hemorragia recurrente e hiperesplenismo (2); ninguno de ellos ha requerido hasta el momento actual trasplante hepático.

Conclusiones: Aunque la TCP es una patología rara debe ser sospechada ante el hallazgo de esplenomegalia y /o ascitis. La ecografía doppler hepática es diagnóstica en el 100% de los casos.

Destaca la asociación entre anomalías venosas y linfáticas encontradas en nuestros pacientes y no reflejada en otras series pediátricas.

16. MARCADORES PRECOCES DE FIBROSIS HEPÁTICA EN ENFERMEDAD HEPÁTICA ASOCIADA A FIBROSIS QUÍSTICA.

R. Muñoz, L. Suarez, P. Jara, J. Cuadrado, R. Codoceo, H. Escobar.

Servicio de Pediatría Hospital Universitario Ramón y Cajal. Servicio de Hepatología Pediátrica. Laboratorio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El aumento de la supervivencia de los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) conlleva la aparición de una serie de complicaciones que antes no se detectaban. Una de ellas es la Enfermedad Hepática Asociada a Fibrosis Quística (EHAFQ). El órgano diana de la fibrosis hepática es la célula estrellada o de Ito. Esta célula sintetiza colágeno y metaloproteinasas a la matriz extracelular, y libera citocinas como el TGF β que favorecen el proceso de fibrosis. Para inhibir a las metaloproteinasas que degradan la matriz y mantener un equilibrio en ésta, también sintetizan inhibidores específicos de las metaloproteinasas que son los TIMPS.

OBJETIVOS

Valorar la utilidad, como marcadores séricos precoces de fibrosis hepática en FQ, del TGF β , TIMPS y ácidos biliares totales séricos y fecales. Determinar la utilidad diagnóstica de la colangiografía resonancia magnética (CRNM) para detectar precozmente lesiones en la vía biliar de estos pacientes.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio transversal, de corte. Se estudian 72 pacientes diagnosticados de FQ en el servicio de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal, de Madrid. Edad: 18,60 \pm 10 (2-46 años). Genotipo homocigotos δ F508 (23,8%) Ileo meconial: 31% IMC: 19,35 \pm 3,54 (13,20-29,14). FEV1: 66,19% \pm 22,68% (25-113). Insuficiencia Pancreática: 90,5% Hepatomegalia: 24,7%. Esplenomegalia: 6,8% Tratamiento con ácido ursodeoxicólico (UDCA): 51,4% (media 5.5 años). A 55 de ellos se les realiza CRNM en el Hospital de La Paz de Madrid. Los pacientes se dividieron en 2 grupos según tuvieran alterada o no la función hepática (grupo 1 y 2). Un 20,5% presentaron la función hepática alterada (grupo 2).

RESULTADOS

Los marcadores de fibrosis hepática: séricos y fecales, se encontraron más elevados que en la población sana TGF β y ABT séricos presentaron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos 1 y 2.

El tratamiento con UDCA no repercutió sobre el metabolismo de los AB. El genotipo se relacionó significativamente con TGF β , la esteatorrea y creatorrea. Un 37% de los pacientes presentaron alteraciones en la CRNM.

diferencias significativas entre la CRNM con la edad, los marcadores de fibrosis hepática séricos y la elastasa fecal.

CONCLUSIONES

La elevación de los AB, TGF β y TIMPS en los pacientes con FQ en comparación con la población sana sugieren su utilidad como marcadores precoces de fibrosis hepática. La correlación alta y estadísticamente significativa entre la

CRNM, y marcadores séricos de fibrosis hepática apoyan su utilidad diagnóstica como técnica no invasiva en estos pacientes.

17. RESULTADOS PRELIMINARES DEL TRATAMIENTO COMBINADO CON PEG-INTERFERON alfa2b Y RIBA VIRINA EN NIÑOS CON HEPATITIS CRÓNICA C.

L. Hierro, MC Díaz, c Camarena, A de la Vega, E Frauca, G Muñoz-Bartolo, MD Lledín, I Cura, P. Jara Servicio de Hepatología y Trasplantes. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

OBJETIVO: El objetivo fue valorar la eficacia y seguridad de interferón pegilado (Peg-IFN) alfa2b combinado con ribavirina en niños con hepatitis crónica C.

MÉTODOS: Estudio piloto iniciado en Enero 2002, dirigido a pacientes pediátricos, empleando Peg-IFN alfa2b (1 µg/kg semanal) y ribavirina (15 mg/kg/día), durante 24 semanas (VHC genotipo 3) ó 48 semanas (VHC genotipo 1 ó 4). La vigilancia de efectos adversos fue mediante hospitalización 48 horas, seguida de evaluación semanal en el 1º mes y mensual hasta el final del tratamiento. Se controló la eficacia mediante determinación mensual de RNA-VHC por técnica cualitativa y cuantitativa COBAS AmpliCor.

Se exponen los datos de 26 pacientes (edad 3-16 años) para evaluación de seguridad; 25 fueron evaluados para eficacia intratratamiento (observados 8 a 48 semanas desde el inicio).

Basalmente estaban asintomáticos con ALT media:69±30 U/L, en la biopsia hepática (n=24) el 83% tenía Knodell de 0 a 4 y el 16% de 5 a 8. Todos mostraban RNA-VHC+, con carga viral >1 x10⁵ ui/ml en el 68% de los casos. El genotipo era 1b en el 53%, 1ª en 31%, 3 en el 12% y 4 en el 4%. La infección ocurrió por vía vertical en 69%, parenteral en 27% y desconocida en 4%. Cinco casos habían recibido monoterapia con interferón en el pasado.

RESULTADOS:

1) Eficacia (intratratamiento):

a) Genotipo 3: se obtuvo negativización de RNA-VHC en 3/3 (100%) al 3º mes y 2/2 (100%) al 6º mes.

b) Genotipo 1 : De los 22 tratados se observó viremia <600 ui/ml a la 8ª semana en un 59% (13/22). Al 6º mes la viremia fue negativa en el 70.5% (12 de 17). El tratamiento fue mantenido en todos los pacientes con viremia negativa al 6º mes, sin observar recaída en el seguimiento intratratamiento.

El tratamiento fue reconsiderado en los que al 6º mes persistían con viremia positiva, según su tolerancia y evolución de ALT. El mantenimiento de la terapia entre 32 y 48 semanas no obtuvo negativización ulterior de la viremia en ninguno.

2) Seguridad: 1 niño abandonó tras la 1ª dosis de Peg-IFN que produjo fiebre alta con alucinaciones .En los 25 niños que mantuvieron la terapia no hubo efectos adversos severos ni inesperados. Al 6º mes se detectaron alteraciones en TSH, T4 libre o anticuerpos antitiroideos positivos en un 16.6% (3 de 18), sin requerir tratamiento.

Se observó descenso significativo de hemoglobina a partir del 1º mes, máximo (media): -1.3 g/dl al 6º mes. En ningún caso fue preciso disminuir la dosis de ribavirina.

La cifra de neutrófilos disminuyó significativamente .Para mantener neutrófilos >1000 /mm³ se disminuyó la dosis de PEG-IFN (a 0.5-0.7 µg/kg/semana) en 5/25 pacientes (20%).

CONCLUSIONES:

Los datos preliminares muestran que en pacientes pediátricos el tratamiento con Peg-IFN alfa2b (1 µg/kg semanal) asociado a ribavirina (15 mg/kg/día) es bien tolerado y tiene una elevada respuesta virológica al 6º mes intratratamiento (100% en genotipo-3 y 70.5% en genotipo-1).

18. EXPERIENCIA CON DIÁLISIS HEPÁTICA CON ALBÚMINA (MARS®) EN DOS CASOS DE FALLO HEPÁTICO.

Montserrat Anton, Jesús Jiménez, Adoración Granados, Susana Járaba, Ignacio Ibarra, Francisco Sánchez, M Fernanda Rodríguez.

Hospital Universitario Reina Sofia. Córdoba

Introducción: La diálisis hepática con albúmina es una nueva técnica de terapia intensiva en la insuficiencia hepática grave. Consiste en la depuración de las sustancias hidro y liposolubles acumuladas en el fallo hepático en espera de la recuperación de los hepatocitos o como puente al trasplante.

Casos clínicos: Presentamos dos pacientes con fallo hepático que fueron tratados con diálisis hepática con albúmina (MARS).

Caso 1: Lactante de 3 meses con fallo hepático fulminante como debut de una tirosinemia tipo I. Recibió tres sesiones consecutivas (MARS) de 10 horas de duración y posteriormente hemofiltración venovenosa continua de alto recambio. Durante las sesiones de diálisis hepática observamos disminución transitoria de la hiperamonemia, mejor control de los niveles de bilirrubina y lactato plasmáticos y menor necesidad de transfusión de plasma fresco congelado para el control de la coagulopatía severa. Tras la primera sesión no se detectó succinilacetona en orina presente al ingreso en nuestro hospital. Tras la ausencia de respuesta al tratamiento médico con NTBC, el paciente fue trasplantado a las dos semanas del ingreso.

Caso 2: Niña de 15 meses con insuficiencia hepática crónica secundaria a atresia de vías biliares extrahepática post-Kasai en lista activa de trasplante hepático, que presentó agudización por proceso infeccioso respiratorio. Ingresó en

situación crítica con fracaso multiorgánico y encefalopatía severa. A las 24 horas del ingreso se realizó una única sesión de terapia MARS seguida de hemofiltración venovenosa continua de alto recambio. A pesar de estas medidas, no objetivamos mejoría de los parámetros función hepática ni se consiguió revertir su deteriorada situación clínica. Las complicaciones secundarias al acceso venoso central, el deterioro hemodinámico y la hipotermia fueron los principales efectos secundarios de los pacientes condicionados por su situación crítica.

Comentarios: Nuestra experiencia con la terapia MARS es todavía muy limitada y aunque hemos observado mejoría transitoria en algunos de los parámetros determinados, no ha conseguido evitar el trasplante en el primer paciente ni mejorar la situación de fracaso multiorgánico del segundo.

19. RECIDIVA DE HEPATITIS GIGANTOCELULAR TRAS TRASPLANTE HEPÁTICO.

J Manzanares¹, P Urruzuno¹, E Medina¹, I Ibañez¹, C Alonso¹, L Casanueva², V Ramos², F Colina³, E. Moreno⁴.¹S.Gastroenterología Infantil, ²S.Intensivos Pediátricos, ³Dpto.Anatomía Patológica, ⁴S. Cirugía Digestiva y Trasplantes Abdominales. Hospital "12 de Octubre". Madrid

La hepatitis gigantocelular con anemia hemolítica autoinmune (HGC+AHAI) es una entidad específica infrecuente, distribución universal, predominio en edad pediátrica, etiología desconocida y probable patogenia autoinmune (disregulación inmune). Su curso es progresivo y fatal en el 50% de los pacientes. Se ha indicado trasplante hepático (Tx) en el 15% de los 26 pacientes publicados con recurrencia de la HGC en el 100% y mortalidad en el 75%.

CASO CLÍNICO:

Lactante de 5m, sexo femenino, que tras cuadro leve (febrícula y diarrea) comienza con ictericia, hepatoesplenomegalia y anemia hemolítica (Hb:4,1g/dl) Coombs + (IgG+C) y GPT:4.874 UI/L, aumento de IgG e IgM; ANA y AML (+), haplotipo HLA: DR11,13; DQ6,7 y PCR-VEB (+), no confirmada posteriormente, respondiendo al tratamiento con prednisona (Pred) y gammaglobulinas I.V. Empeoramiento de la función hepática (GOT:5.225 y GPT:3.933 UI/L) sin anemización al disminuir la dosis de Pred; controlada con aumento de la dosis de corticosteroides y azatioprina. Evolución posterior tórpida sin anemizaciones, con crisis convulsivas y persistente elevación de GOT, GPT, GGT y bilirrubina. Por no respuesta al tratamiento previo se inicia tratamiento con ciclosporina A (CsA) sin mejoría significativa. Hallazgos en la biopsia hepática (Bx) al diagnóstico: hepatitis gigantocelular con extensa pérdida hepatocitaria e intensa fibrosis difusa. El cuadro progresó a fallo hepático indicándose Tx, que se efectuó a los 10m del diagnóstico, con un injerto "split". Inmunosupresión inicial: Pred+CsA+ Basiliximab con cambio a Tacrolimus (día +4) por toxicidad neurológica. Evolución post-Tx: rechazo celular grado III (día +6) corticorresistente tratado con OKT3, mejoría analítica inicial y posterior empeoramiento con Bx (día +17) sin rechazo, transformación gigantocelular y colestasis intensa. Evolución progresiva a fallo hepático, falleciendo el día 24 post-Tx, en la Bx se evidencia aumento de la transformación gigantocelular con colestasis intensa y sin fibrosis.

COMENTARIOS:

Recurrencia de la HGC en nuestro paciente, como se refiere en la literatura, aunque más precoz, a las 2 semanas del Tx frente a las 4-5 semanas en los pacientes publicados y también con un resultado fatal. La HGC no puede considerarse una indicación de trasplante hepático, aunque se debe valorar de modo individual en cada caso.

20. PROCTOCOLITIS ALÉRGICA A PLV: DIAGNOSTICO DIFERENCIAL EN LACTANTES.

Masiques Mas M^a L, Martín de Carpi J, Villegas Villegas P, Castejón Ponce E, Gómez Chiari M, Varea Calderón V Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona

INTRODUCCIÓN: La colitis/proctocolitis eosinofílica constituye una forma de presentación de la alergia alimentaria durante los primeros meses de vida, siendo las proteínas de leche de vaca el principal desencadenante a esta edad. Al no estar mediados en la mayoría de casos por un mecanismo IgE dependiente el diagnóstico se basa fundamentalmente en la respuesta clínica a la dieta de exclusión junto con hallazgos anatómo-patológicos compatibles.

OBJETIVOS: Establecer criterios de diagnóstico diferencial en pacientes lactantes remitidos por clínica de rectorragia y valorar la respuesta clínica y anatómo patológica a la dieta de exclusión.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisan los pacientes remitidos a nuestro servicio por rectorragia durante los primeros meses de vida durante el periodo de 2001-2002. Se estudia edad de inicio, sintomatología acompañante, tipo de alimentación, pruebas realizadas en el momento del diagnóstico, hallazgos endoscópicos y anatomopatológicos y evolución tras la instauración de la dieta de exclusión.

RESULTADOS: Se estudiaron un total de nueve pacientes (8 niños y 1 niña) de edades comprendidas en el momento del diagnóstico entre 26 días y 11 meses. En dos de los casos diagnosticados a los 9 y 11 meses, la clínica había debutado respectivamente a los 4 y 3 meses de vida. Durante el estudio dos de los pacientes orientados inicialmente como APLV y con hallazgos endoscópicos y anatómo patológicos similares a los encontrados en el resto de pacientes fueron diagnosticados de colitis ulcerosa (C.U) y de colitis infecciosa por *Campylobacter coli* respectivamente. De los siete casos restantes, dos de ellos presentaban estancamiento ponderal, uno de los cuales se acompañó anemia severa, requiriendo transfusión de concentrado de hematies. El resto de los pacientes no presentaba ninguna otra sintomatología salvo irritabilidad en las tomas en dos de los casos. Todos los pacientes estudiados habían llevado inicialmente lactancia materna exclusiva., excepto un paciente que llevó lactancia artificial desde el principio. En todos los casos la clínica de

rectorragia se inició tras la introducción de leche adaptada con una media de 5 días salvo un caso, en el que no consta ingesta de leche de fórmula. Tres de los pacientes presentaban IgE total elevada, ninguno de éstos presentó pruebas específicas a leche o fracciones (Prick test y CAP positivos). Un único caso con IgE total normal presentó PRICK y CAP positivo a leche y fracciones. En tres de los casos se objetivó eosinofilia periférica. Se realizó rectoscopia en todos los pacientes con patrón endoscópico de mucosa congestiva y friable con presencia de lesiones equimóticas parcheadas. El aspecto macroscópico no difería del hallado en los pacientes posteriormente diagnosticados de C. U o de colitis infecciosa. En la anatomía patológica destaca un infiltrado inflamatorio con presencia de hemorragia y eosinófilos (en número superior a 20 x campo de gran aumento) en lámina propia con microabscesos crípticos en uno de los casos igual que los apreciados en los pacientes afectados de C.U y colitis infecciosa. En 6 de los 7 pacientes con sospecha de rectocolitis alérgica, se instauró una dieta exenta de proteínas de leche de vaca a base de un hidrolizado extenso de proteínas (n=3) o de fórmula elemental (n=3). En un paciente sin antecedentes previos de ingesta de fórmula, se instauró dieta de exclusión a la madre. Desapareció la sintomatología entre los 5-16 días (media de 7 días) tras inicio de la dieta de exclusión, presentando un aspecto endoscópico normal con recuperación histológica.

CONCLUSIONES: 1.- No hemos hallado criterios clínicos, analíticos, endoscópicos e histológicos patognomónicos que nos permitan establecer el diagnóstico definitivo de rectocolitis alérgica al inicio . 2.- La respuesta clínica a la exclusión de proteínas de leche de vaca acompañándose de una normalización en el contenido de eosinófilos en lamina propia nos permite establecer el diagnóstico sin necesidad de recurrir a los criterios de inclusión – exclusión.

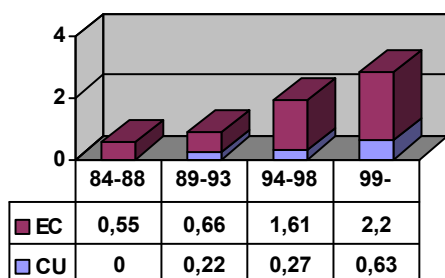
21. AUMENTO DE LA INCIDENCIA DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN LA EDAD PEDIATRICA EN NAVARRA DURANTE EL PERIODO 1984-2003.

F Gallinas, E Aznal, D Martínez, ML Saldaña, JE Olivera, F Sánchez-Valverde.
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Es un hecho constatado por diversos autores, el aumento en la incidencia de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII). En este trabajo realizamos la investigación epidemiológica sobre la incidencia de estas enfermedades en la Comunidad Autónoma de Navarra en los últimos 20 años.

Material y métodos: Se analizan todos los diagnósticos de EII habidos en nuestra comunidad desde 1984 hasta el 28 de Febrero de 2003 a través del análisis de las bases de datos de los Servicios de Digestivo, Pediatría y Anatomía Patológica de todos los hospitales de la Comunidad de Navarra, cuya edad al diagnóstico fué menor de 15 años. Se calcula la **DENSIDAD DE INCIDENCIA** en los diversos periodos de tiempo analizados mediante la fórmula: **Número de casos nuevos/ población en riesgo x tiempo (años)** Para los cálculos de la población en riesgo se han tenido en cuenta los censos oficiales de población de la Comunidad Foral de Navarra de los años 1986,1991,1996, y 2001. (<http://www.cfnavarra.es/estadistica/>).

Resultados: En el período de tiempo analizado se han diagnosticado en Navarra 23 niños con EII, 18 Enfermedad de Crohn (EC) y 5 Colitis Ulcerosa (CU). La edad media al diagnóstico fue de 11 años y 3 meses, 11 casos (47,8%) eran niños y 12 (52,2%) niñas. La densidad de incidencia de la EII en nuestro medio en los cuatro quinquenios analizados va aumentando progresivamente (Ver Gráfico) desde 0,55 casos/100.000 personas en riesgo en el periodo 84-88, hasta 2,83 casos/100.000 personas en riesgo en el ultimo periodo analizado de 1999-2003. Esta incidencia ha sido sobre todo a costa de un aumento claro de la incidencia de la EC, que pasa de 0,55 casos/100.000 en el primer quinquenio analizado, a 2,20 casos/100.000.



CONCLUSIONES

- 1) La EII más frecuente en nuestra comunidad es la EC con el 80% de los diagnósticos.
- 2) A lo largo de los últimos 20 años se observa un aumento progresivo de la incidencia de la EII en nuestra comunidad.

22. EXPERIENCIA DE GAMMAGRAFIA DE LEUCOCITOS MARCADOS EN EL DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO EN NIÑOS CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA CRONICA INTESTINAL.

Adoración Granados, Jesús Jiménez, Motserrat Antón, Macarena Ibañez, Adela Sánchez, J. Antonio Vallejo, MF Rodríguez, F. Sánchez.
Hospital Universitario Reina Sofia. Córdoba

INTRODUCCIÓN

La gammagrafía con leucocitos marcados es una técnica diagnóstica que ha demostrado su utilidad en grupos de pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal. En población pediátrica son menos numerosos los estudios realizados hasta la fecha.

OBJETIVOS

Valorar la rentabilidad diagnóstica del estudio gammagráfico leucocitos marcados en niños con EICI diagnosticada y con sospecha de EICI, así como la correlación de los hallazgos isotópicos con los parámetros de actividad clínica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han realizado 84 estudios (44 niños), distribuidos en dos grupos de pacientes: 21 pacientes con diagnosticos establecido de EICI y 23 con sospecha de padecerla.

Los pacientes fueron evaluados clínicamente por la Unidad de Gastroenterología Pediátrica, se realizaron determinaciones analíticas de reactantes de fase aguda y nutricionales. El estudio gammagráfico se realizó tras el marcaje de leucocitos autólogos con $^{99m}\text{TcHMPAO}$ y adquisición de imágenes a los 30' y 150' postinyección, administrando una dosis de 3.7 MBq/kg de peso. El gold estándar considerada ha sido el estudio anatomopatológico.

RESULTADOS

En el grupo de pacientes con EICI hallamos asociación con significación estadística entre la actividad gammagráfica y los valores de orosomucoide, PCR, albúmina y VSG; estando esta última también relacionada significativamente con el grado de actividad más severa.

En tres pacientes de los 21 con EICI (14%) el diagnóstico se modificó gracias al seguimiento gammagráfico del niño.

El grupo de pacientes con sospecha diagnóstica, la realización del estudio isotópico permitió excluir EICI en 19/23 (82%).

CONCLUSIONES

La gammagrafía con leucocitos marcados en nuestra experiencia, puede completar e incluso, en algunos casos ser determinante en el diagnóstico de EICI. Debido a que es una técnica poco invasiva puede sustituir a otros procedimientos más agresivos en el seguimiento de estos niños, sobretodo en casos de difícil acceso endoscópico.

23. TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL.

C. Sierra, A. Barco, L. Del Río, A. Unda, L. Ceres, J. Blasco
Hospital Materno-Infantil, Málaga.

La enfermedad inflamatoria intestinal (enfermedad de Crohn: EC, colitis ulcerosa: CU,) es un proceso crónico inflamatorio intestinal que precisa tratamiento no sólo para controlar los síntomas en la fase aguda de la enfermedad, sino que también requiere el mantenimiento de la remisión una vez alcanzada. No existe un tratamiento realmente curativo, ni médico ni quirúrgico, para la EC. El tratamiento de la EII difiere en algunos aspectos respecto al adulto. La malnutrición y el retraso del desarrollo son severas complicaciones en pacientes pediátricos, especialmente agravado por el empleo de corticoides por tiempo prolongado. El tratamiento nutricional adquiere mayor significado así como las alternativas al tratamiento prolongado con corticoides.

Descripción de enfermos:

	1982-1989	1990-1997	1998-2003	Total
EC	5	16	18	39
CU	3	10	5	18

Tratamiento médico

1) 5-ASA (Mesalazina 50-100 mg/kg/día; máximo 4 g/día)

Primer escalón de tratamiento. Ningún caso de alergia ni nefrotoxicidad. El tratamiento con 5-ASA por sí solo ha sido eficaz clínicamente en procesos leves, 5/39 de EC (ileo-colitis) y en 2/18 de CU.

2) Corticoides

Se ha empleado extensamente en las formas moderadas/severas como primera medida conjuntamente con 5-ASA. La administración de *prednisona* o *prednisolona* (1-1,5 mg/kg/día) se ha realizado por vía oral (EC 27/39, CU 10/18) salvo en los casos más graves en los que se ha empleado la vía endovenosa (EC 7/39, CU 6/18). La elección de *budesonida* (9 mg) se ha realizado en 7 pacientes con afectación ileocólica, con una duración entre 1-5 meses, para reducir los efectos secundarios de la prednisona.

3) Inmunomoduladores

Se ha empleado *azatriopina* (1,5-2 mg/kg/día) como coadyuvante al tratamiento para reducir e incluso eliminar el tratamiento con corticoides (EC 18/39, CU 10/18). La utilización de *6-mercaptopurina* (1,5 mg/kg/día) se ha limitado a los casos de EC con afectación perianal (EC 3/39) y en algún caso de colitis (EC 2/39). Los efectos secundarios se han

limitado a leucopenia (2). Se ha incorporado la determinación de tio-purina-metil-transferasa para catalogar a los pacientes de mayor riesgo tóxico, evitándolo en niveles < 7 U/ml. Otros agentes inmunosupresores utilizados han sido: *ciclosporina* (4 mg/kg/día iv) empleada sólo en CU severa (2/18) por vía endovenosa al no controlar el brote con corticoides iv, sin resultado; *tacrolimus* (0,15-0,20 mg/kg/día oral) en CU grave (1/18) con remisión del brote y en colitis por EC (2/39) con éxito en uno y fracaso en otro; en otros pacientes de EC refractario se ha empleado *talidomida* (1,5-2 mg/kg/día oral) (EC 1/39) sin mejoría, y *metotrexato* (EC 1/39) (15 mg/m² /semana im) sin resultado positivo

4) Agentes biológicos : *Infliximab*. (5 mg/kg iv). En aquellos casos de EC resistentes al tratamiento con corticoides o bien en los corticodependientes; todos ellos recibían corticoides + inmunosupresor (azatioprina o 6-mercaptopurina. Se ha empleado en 3 pacientes, 2 EC corticodependiente con buen resultado y 1 EC corticorefractario con escaso éxito. Se ha empleado un mínimo de 3 infusiones por paciente (0,4,8 semana). En un caso desarrolló flemón dentario de evolución tórpida. No reacciones alérgicas. Cuando ha resultado eficaz ha precisado de nuevas infusiones.

5) *Tratamiento Nutricional Primario*. No podemos obtener conclusiones sobre eficacia en relación al tratamiento esteroideo. Inicialmente empleamos en EC dieta elemental y posteriormente fórmulas poliméricas con aparente igual resultado. La administración de fórmula polimérica con TGF-β2 (EC 7/39) ha resultado eficaz como alternativa al tratamiento con corticoides para alcanzar remisión en 3/7 en el primer brote de la enfermedad.

6) *Cirugía*. Efectuada en CU (6/18) con colectomía subtotal e ileostomía y en EC (6/39) con resección ileal y hemicolectomía derecha (4/6), resección de colon transversal (1/6) e ileostomía (1/6). Los pacientes afectos de CU han presentado buena evolución y no han requerido tratamiento médico. Todos los pacientes EC operados han continuado con tratamiento médico.

24. TRATAMIENTO DE LA EEI: INFlixIMAB EN ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA.

J Martín de Carpi, E. Castejón, P Villegas, ML Masiques, M Gómez, P Vilar
Hospital Sant Joan de Déu, Espulgues de Llobregat, Barcelona

INTRODUCCIÓN: Infliximab es un anticuerpo monoclonal anti TNF α de composición 75% humano y 25% murino, cuya efectividad ha sido demostrada en pacientes afectos de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII). Su acción inmunomoduladora y su capacidad demostrada de curación histológica de la mucosa, hacen de él un tratamiento atractivo en estos pacientes. Las principales indicaciones para su uso han sido en casos de enf. de Crohn fistulizante (donde se describe clara mejoría tras una primera dosis) y como agente facilitador de la reducción de la dosis de corticoides en Crohn cortico-dependiente. Así mismo, se ha utilizado Infliximab en casos de colitis ulcerosa si bien sus resultados parecen ser menos beneficiosos.

OBJETIVOS: Presentar nuestra experiencia en el uso de Infliximab en EII pediátrica.

DESCRIPCIÓN. Caso 1: paciente varón de 13 años de edad con historia de anorexia, marcada pérdida de peso, diarrea intermitente y abdominalgias de 5 meses de evolución. Presenta aparición de absceso perianal con signos de fluctuación que precisa desbridamiento, y desarrollo posterior de fistula perianal rectocutánea. La fibrocolonoscopia (FCC) muestra histología compatible con enfermedad de Crohn. Se instaura tratamiento con nutrición enteral (dieta polimérica), mesalazina y antibioterapia (tandas de metronidazol y ciprofloxacino) y ante la no mejoría del cuadro, tras un año desde el inicio de los síntomas, se decide el tratamiento con Infliximab a 5 mg/kg/dosis. Once días tras la administración de la primera dosis se observa respuesta clínica con inicio de cierre de la fistula. Paralelamente se inicia tratamiento con azatioprina (AZA) a 2mg/kg/día que se mantendrá durante 5 meses en que se suspendió por toxicidad hepática. Dada la persistencia de la fistula en la RNM, se decide repetir nuevas dosis de antiTNFα. En la actualidad y tras 5 dosis de Infliximab presenta lesión perianal estable de menor tamaño con marcadores inflamatorios activos y clínica de abdominalgias esporádicas por lo que se decide reiniciar AZA a menores dosis. Caso 2: Paciente mujer de 13 años diagnosticada de enf. de Crohn a los 9 años de edad tras 8 meses de pérdida de peso, anorexia, abdominalgia y aparición de masa indurada en región perianal. A la endoscopia se observa afectación principalmente en ileon terminal. Se inicia tratamiento con prednisona y mesalazina con mejoría clínica. En los 3 años posteriores presenta múltiples brotes ante la retirada del tratamiento esteroideo. Dado el mal control con tratamientos alternativos a esteroides (nutrición enteral, 5-ASA y AZA) y su evolución a corticodependencia se decide tratamiento con Infliximab. Tras la 1ª dosis a 5 mg/kg presenta mejoría clínica y analítica. Se decide continuar con tandas sucesivas de anti TNFα manteniendo tratamiento con AZA. Tras la administración de la 4ª dosis se realiza FCC que muestra datos endoscópicos e histológicos de actividad con patrón estenosante pese a presentar situación de remisión clínica. Caso 3: Paciente varón de 14 meses de edad con historia de rectorragias desde los tres meses de vida diagnosticado de pancolitis ulcerosa a los doce meses de edad. Tras el fracaso de tratamiento esteroideo IV y de ciclosporina A, se decide administración de Infliximab a 5 mg/kg/dosis sin observarse respuesta clínica. Ante el empeoramiento clínico progresivo se decide colectomía total con ileostomía. La evolución posterior ha sido satisfactoria, consiguiéndose buen desarrollo pondoestatural. Presentó un cuadro suboclusivo que precisó desbridamiento quirúrgico. **CONCLUSIONES:** La respuesta a la administración de Infliximab en nuestros pacientes ha sido variada, presentando mejoría clínica inicial en el caso de un paciente con Crohn fistulizante y el de una paciente con Crohn corticodependiente, si bien en ninguno de ellos se ha logrado la resolución de las lesiones anatómicas. En el paciente con CU refractaria a tratamiento habitual no se logró ninguna respuesta. Aunque nuestra experiencia es escasa creemos interesante el valorar el uso de esta

medicación en pacientes afectados de EII en fases precoces, situación comúnmente aceptada como más favorable a la hora de conseguir una mejor respuesta.

25. ENFERMEDAD DE CROHN EN AGAMMAGLOBULINEMIA TRATADA CON INFLIXIMAB

Sánchez Miranda P, Sarría JM, Molina M, Leal J, Prieto G, Polanco I.
Hospital Infantil Universitario La Paz

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un paciente con agammaglobulinemia de Bruton y enfermedad de Crohn, que destaca no sólo por su infrecuencia sino también por su refractariedad al tratamiento convencional

CASO CLINICO

Se trata de un varón que, a partir de los 8 meses, presenta infecciones ORL y neumonías de repetición siendo diagnosticado de agammaglobulinemia ligada a X.

A los 4 años inicia cuadro de fiebre, vómitos y diarrea. En su centro de origen le practican laparotomía que muestra ileon ulcerado y granulomas en los ganglios mesentéricos. Se diagnostica de enfermedad de Crohn y se trata con prednisona y mesalazina.

A los 5 años ingresa por episodio de febrícula, dolor y distensión abdominal. Se trata con corticoides endovenosos y triancinolona local. En la ecografía se observa engrosamiento de la pared intestinal. El tránsito baritado muestra pérdida de la morfología normal de ileon. La gammagrafía no detecta captaciones patológicas y el estudio endoscópico e histológico no corroboran el diagnóstico de enfermedad de Crohn.

A los 6 años, coincidiendo con diarrea sanguinolenta y fibrose, se objetivan finalmente datos histológicos de enfermedad de Crohn. Ante situación de corticoresistencia se trata con ciclosporina y azatioprina.

A los 8 años la falta de respuesta condiciona el inicio de la administración de anticuerpos monoclonales anti-TNF.

Actualmente recibe infliximab cada 8 semanas y se encuentra asintomático

COMENTARIOS

A diferencia de los casos descritos de enfermedad de Crohn y agammaglobulinemia, éste presenta clara corticoresistencia que obligó a tratamiento inmunosupresor.

La seguridad a largo plazo del tratamiento con infliximab está por probar en pacientes sin patología sistémica, más aun cuando existe una alteración inmunitaria de base.

26. NUEVA PRUEBA PARA EL DIAGNÓSTICO NO INVASIVO DE LA INTOLERANCIA A LA LACTOSA MEDIANTE EL EMPLEO DE 4-GALACTOSIL-XILOSA.

J.J. Aragón, C. Hermida, O.H. Martínez-Costa, A. Fernández-Mayoralas y G. Corrales

Depto. de Bioquímica e Inst. Invest. Biomédicas Alberto Sols CSIC-UAM, Fac. Medicina UAM, 28029

Las pruebas de sobrecarga de lactosa y determinación de gases en aliento, o de otros derivados en suero, constituyen las herramientas más extendidas para el diagnóstico no invasivo de la intolerancia a la lactosa. Sin embargo, estas técnicas suponen inconvenientes importantes, como provocación de trastornos gastrointestinales en sujetos intolerantes, reducida fiabilidad o equipamiento sofisticado en algunos casos, que plantean la necesidad de disponer de metodologías alternativas. Hemos desarrollado un nuevo test no invasivo basado en la determinación colorimétrica de xilosa en orina o sangre tras la administración oral de 4-Galactosil-xilosa (4GX), análogo estructural sintético de la lactosa que es sustrato de la lactasa intestinal. Esta prueba fue optimizada en ratas lactantes, es de gran sencillez, elevada sensibilidad, requiere equipamiento mínimo y rutinario y es altamente fiable, puesto que evalúa directamente la actividad lactasa total in vivo del individuo. Un ensayo piloto llevado a cabo en voluntarios adultos tolerantes e intolerantes a la lactosa ha evidenciado que esta metodología es válida para la evaluación no invasiva de la actividad lactasa en humanos, siendo suficiente la ingestión de 0,25 g de 4GX para poder detectar con gran confianza reducciones en la excreción urinaria de xilosa superiores al 90% en sujetos intolerantes. La actividad del enzima pudo seguirse igualmente determinando la aparición de xilosa en plasma con una dosis de 3 g de 4GX, objetivándose una reducción drástica asociada a hipolactasia intensa. Las dosis de 4GX empleadas, de 2 y 1 orden de magnitud inferiores a las de lactosa comúnmente utilizadas en los tests de aliento y otras pruebas de sobrecarga, no provocaron trastorno intestinal alguno, ni de otro tipo, en los sujetos intolerantes. La determinación de xilosa pudo seguirse con confianza a partir de muestras de fluidos corporales no mayores de 0,1 ml, lo que es de particular interés para la realización de esta prueba en lactantes a partir de muestras de sangre. Al ser la lactasa intestinal un marcador apropiado de la integridad funcional de la mucosa intestinal, esta metodología es igualmente válida para el diagnóstico y evaluación clínica en los casos frecuentes de desórdenes de la mucosa intestinal que conllevan deficiencia secundaria de este enzima.

27. SCREENING DE ENFERMEDAD CELIACA (EC): ALTA PREVALENCIA EN LOS 3 PRIMEROS AÑOS DE VIDA.

Lourdes Ortiz, Luis Castaño, Ramón Bilbao, Amaia Sojo, Juan Carlos Vitoria

Departamento de Pediatría y Laboratorio de Investigación del Hospital de Cruces. Universidad del País Vasco, Bilbao

Introducción: La EC es una enteropatía autoinmune desencadenada por el consumo de gliadina en personas genéticamente predispuestas. Su diagnóstico precoz parece que disminuye el riesgo de desarrollar complicaciones y existen estudios que relacionan el tiempo de exposición al gluten con mayor riesgo de desarrollar enfermedades autoinmunes. Esto, unido a que los niños cuando comienzan la dieta en edades tempranas tienen mejor adherencia a la misma, implicaría que la EC en sus formas silentes debe ser diagnosticada lo más precozmente posible.

Objetivo: Determinar la prevalencia de EC en una población de niños menores de 3 años de edad.

Material y métodos: Se propuso al azar y en el momento del nacimiento, a 1100 padres de niños nacidos en nuestro hospital, en el periodo de octubre de 1998 a diciembre de 1999, participar en un estudio tendente al diagnóstico precoz de la EC. Este consistía en una primera visita y determinación de anticuerpos anti transglutaminasa de los tejidos (Ac anti tTG) alrededor de los 1,5 años y un segundo control a los 2,5 años de edad aproximadamente. A los niños con Ac anti tTG positivos. Se les sometió a un estudio más completo que incluía la determinación del HLA, otros anticuerpos relacionados con la EC y una biopsia intestinal,

Resultados: Aceptaron participar en el estudio los padres de 830 niños. A la primera visita y extracción sanguínea acudieron 613 niños, no presentando ninguno de ellos resultado positivo. Al segundo control acudieron 484 niños de los cuales, 10 presentaron Ac anti tTG positivos, confirmándose tras un nuevo análisis este resultado en 9 de ellos. A 8 de estos pacientes se realizó un estudio más amplio que incluía una biopsia intestinal y en 7 se evidenció una mucosa plana por lo que se estableció el diagnóstico de EC. Por tanto, la prevalencia de la misma en la serie del presente estudio fue de 1:118,5 recién nacidos sanos.

Conclusión: En nuestro estudio, encontramos una prevalencia de EC muy elevada en la población general de niños menores de tres años que habían sido seleccionados al azar en el momento del nacimiento. Esta, es similar a otras encontradas en diferentes poblaciones europeas, y se vería incrementada si el 100% de los niños hubiesen sido estudiados. Si finalmente fuese recomendado el screening de EC en la población general, lo que actualmente está en discusión (1,2), consideramos que la edad entre 2 y 3 años es el momento ideal para la realización del mismo.

28. ENFERMEDAD CELIACA Y DIFERENTES EDADES DE PRESENTACION: CARACTERISTICAS CLINICAS Y FACTORES GENETICOS HLA GENETICOS HLA DIFERENCIALES.

Nora Clerici Larradet, Belén Huerta Martínez, Hector Escobar Castro*, Ana Cano Ruiz**, M. Ángeles Martín Scapa**
Servicios de Inmunología, Pediatría* y Gastroenterología**, Hospital Ramón y Cajal.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad celíaca (EC) o intolerancia crónica al gluten conlleva a una absorción intestinal alterada. Los síntomas pueden presentarse en una o en varias etapas de la vida. Su expresión es más frecuente durante la infancia, poco después de la incorporación del gluten en la dieta, siendo muy pocos los casos de manifestación en adolescentes y es, mucho más frecuente de lo que inicialmente se pensaba, en la edad adulta. La susceptibilidad a padecer EC se asocia a genes del Sistema HLA que son cruciales en su etiopatología. **OBJETIVOS:** Analizar variables clínicas y factores HLA asociados en dos grupos de pacientes celíacos no relacionados entre sí y clasificados según la edad de comienzo de los síntomas. **MÉTODOLOGÍA:** Sujetos de estudio: 309 pacientes, 89 con expresión de la EC en edad adulta (ECA) y 220 con diagnóstico de EC en la infancia (ECI) y un panel de 269 controles sanos. **Procedimientos:** Los tipajes de los loci HLA-DRB1-, -DQA1, -DQB1 se realizaron mediante la técnica de PCR/SSO siguiendo protocolos de los 11º y 12º IHW's. **Análisis estadístico:** Cálculo de riesgo: fracción etiológica (FE%) y fracción preventiva (FP%). Para las comparaciones de frecuencias entre pacientes y controles y entre los grupos de pacientes entre sí se utilizó el test de Chi2 con la P del test Exacto de Fisher y P corregida según nº de comparaciones realizadas.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: 1) Características clínicas: La preponderancia femenina (r sexo F/M) resultó 2,5 veces mayor en ECA (F/M: 3,9) con respecto a ECI (F/M=1,6) y la edad media de comienzo de los síntomas de EC fué de 1a,6m (1m-16a,7m) en niños y de 38a,6m (17a-80a) en adultos.

2) Factores genéticos HLA. Confirmamos que: a) el heterodímero DQA1*0501,DQB1*02 es el factor que confiere el mayor riesgo en EC (ECA: EF=95%, ECI: EF=94%) independientemente de la edad de expresión de la enfermedad y demostramos la existencia de varios: b) factores genéticos HLA que resultaron ser diferentes según la edad de los pacientes cuando se manifestó la EC: b1) en ECI se identificaron factores asociados con susceptibilidad: los genotipos DRB1*0301,DQB1*0201 homocigotas (EF=11%) y el heterodímero DQ en conf. trans (EF=16%) y factores asociados a protección: los alelos DRB1*1501(02) (ECI vs ECA, P=4x10-2), mientras que b2) en ECA se observa que el riesgo mayor lo confieren los genotipos DQB1*02/DQB1*02 (EF=50%) y, en particular el genotipo heterocigota DRB1*(03,07)/DQB1*(0201,0202) (ECA: EF=42% vs ECI: EF=26%, P=7x10-3).

En conjunto, nuestros resultados comprueban el papel crucial del heterodímero DQ en la etiopatología de la EC y sugieren la existencia de varios factores genéticos HLA que podrían actuar como moduladores, acelerando o retrasando la aparición de la lesión vellositaria intestinal y, en consecuencia, modificando el lapso de tiempo de expresión de los síntomas que se producirán a una edad más precoz o más tardía dependiendo de la dotación genética de los individuos predispuestos a padecer EC.

29. TENDENCIAS CLINICAS DE LA ENFERMEDAD CELÍACA EN PEDIATRÍA: NUEVA APARIENCIA DE UNA ANTIGUA CONOCIDA.

D. Fuentes, I. Sánchez, E. Kirchsclager*, L. Suárez, C. Camarero, H. Escobar.

Gastroenterología Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal. *Centro de Salud Área 4, Madrid

Introducción La enfermedad celíaca (EC) es la enteropatía autoinmune considerada más frecuente en población de origen europeo. Su forma de presentación abarca desde formas sintomáticas o clínicamente activas hasta formas asintomáticas, subclínicas o silentes, y formas latentes; siendo comparada con una "hidra de mil cabezas" que ha evolucionado en las últimas décadas.

Objetivo Determinar los cambios en la prevalencia y presentación clínica de la EC durante las dos últimas décadas en niños que acuden a la consulta de gastroenterología pediátrica del Hospital Universitario Ramón y Cajal en Madrid.

Métodos Se incluyeron todos los niños en los que se sospecho el diagnóstico de EC de Enero de 1977 a Diciembre de 1984 (grupo A) y que cumplieron los criterios diagnósticos de Interlaken y todos los niños que acudieron de Enero de 1998 a Diciembre de 2002 (grupo B) y que cumplían los siguientes criterios diagnósticos: anticuerpos antiendomiso positivos, atrofia de las vellosidades intestinales, estudio inmunohistológico y genético compatible con EC y exclusión de otras patologías que cursaran con atrofia vellositaria. Se compararon los siguientes parámetros entre ambos grupos: sexo, edad de inicio de síntomas, edad al realizar la primera biopsia intestinal, Z- scores de peso y talla, prevalencia de signos y síntomas considerados como "clásicos" y "atípicos" de la EC, así como la prevalencia de niños asintomáticos diagnosticados por medio despistaje.

Resultados Se diagnosticaron un total de 42 pacientes con EC (57% mujeres) de 1977 a 1984 en contraste con 107 pacientes (68% mujeres) de 1998 a 2002, demostrando un aumento en la proporción femenino:masculino. La edad media de inicio de los síntomas en ambos grupos fue muy similar (A: 0,9 vs. B: 1,33 años); pero el rango de edad estaba claramente aumentado en el grupo B (A: 0,4-2,0 vs. B: 0,67-8,24 años). Tomando como referencia el momento de realización de la primera biopsia intestinal, la edad descendió de una media de 4 años en el grupo A hasta 2,5 años en el grupo B, sin embargo no se encontraron diferencias significativas entre la afectación del peso (A: 31% vs. B: 38,8% con Z-score <-1,6) ni de la talla (A: 14,2% vs. B:18,3% con Z-score <-1,6). Se observó una marcada disminución en la prevalencia de diarrea (76,2% vs. 44,8%), distensión abdominal (85,7% vs. 44,8%), falta de apetito (71,4% vs. 39,2%), cambios de carácter (71,4% vs. 21,5%), vómitos (28,5% vs. 13%) y falta de ganancia de peso (57.1 vs. 43%), pero un aumento en la prevalencia de estreñimiento (2,3% vs. 9,3%), anemia ferropénica (0 vs. 10,2%), alteraciones de pruebas de función hepáticas (0 vs. 3,7%) y retraso del crecimiento (9,5% vs. 28%). Ninguno de los pacientes del grupo A fue detectado por despistaje en comparación con 10 (9.34%) del grupo B.

Conclusiones Este estudio descriptivo permite apreciar las diferencias en la presentación clínica de la EC en la población pediátrica durante los últimos 20 años y muestra una clara tendencia hacia la desaparición de manifestaciones consideradas "clásicas" y al incremento de presentaciones menos evidentes, en algunos casos atípicas o monosintomáticas. El estudio se ha realizado en la misma población y por el mismo equipo médico, por lo que las diferencias encontradas reflejan con un sesgo mínimo, un cambio en el concepto de búsqueda de la EC. La existencia de marcadores más sensibles y específicos, unida a una amplia sospecha clínica, ha llevado a triplicar el número de casos y a un descenso de la edad de diagnóstico. En conclusión la EC se busca más y se encuentra con mayor rapidez a pesar de cualquier "máscara" que adopte.

CARACTERISTICAS	1977-1984	1998-2002	TENDENCIA
Total de Pacientes EC	42	107	↑↑↑
Distribución por Sexo	F (57,1%) M(42,9%)	F (68,3%) M (31,7%)	↑ F:M
Edad Inicio Síntomas (media y rangos en años)	0,9 (0,4 – 2,0)	1,33 (0,67 - 8,24)	⇔
Edad primera biopsia intestinal (media y rangos en años)	4,0 (0,9 – 15,0)	2,51 (0,81 – 15,17)	↓
% Z-score de peso <-1.6	30,95%	38,83%	⇔
% Z-score de talla <-1.6	14,28%	18,36%	⇔
Distensión Abdominal	85,71%	44,85%	↓↓↓
Diarrea	76,19%	44,85%	↓↓↓
Falta de Apetito	71,42%	39,25%	↓↓↓
Cambios de Carácter	71,42%	21,5%	↓↓↓
Retraso o Pérdida de Peso	57,14%	43%	↓
Vómitos	28,57%	13,08%	↓↓↓
Retraso del Crecimiento	9,52%	28,03%	↑↑↑
Anemia Ferropénica	0	10,28%	↑↑↑
Estreñimiento	2,38%	9,34%	↑↑
Alteración PFH	0	3,73%	↑↑↑
Asintomáticos (despistaje)	0	9,34%	↑↑↑

30. EFICACIA DE DOS FORMATOS DE TIRAS INMUNOCROMATOGRÁFICAS VISUALES RÁPIDAS PARA LA DETECCIÓN DE MARCADORES SEROLÓGICOS DE ENFERMEDAD CELIACA, ANTICUERPOS ANTI TRANSGLUTAMINASA (t-TG) Y ANTI GLIADINA (AAG).

S Ferre-López¹, C Ribes-Koninckx², C Genzor³, S Gamen³, L Peña⁴, L Ortigosa⁵, E Méndez¹.

¹Unidad de Gluten, Centro Nacional de Biotecnología, Cantoblanco, Madrid; ²S. Gastroenterología Infantil, H. Universitario La Fe, Valencia, ³Operon S.A., Cuarte de Huerva, Zaragoza; ⁴U. Gastroenterología Infantil. H. Universitario de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife; ⁵Dto. Pediatría, H. Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción: La alta prevalencia de enfermedad celiaca (EC), aconseja la utilización de métodos serológicos de aproximación diagnóstica. Los métodos convencionales de ELISA, por su coste y complejidad, no están disponibles de forma universal.

Objetivo: Investigar dos tipos de tiras inmunocromatográficas basadas en t-TG recombinante humana como alternativa a ELISAs para la detección de marcadores serológicos de la EC.

Métodos: Se han utilizado dos tiras inmunocromatográficas visuales rápidas, una la t-TG permite detectar anticuerpos de clase A, G o M frente a t-TG, la otra tira t-TG/AAG que detecta anticuerpos frente a t-TG y frente a AAG de clase IgA, además de ELISAs comerciales para t-TG y AAG.

Pacientes: Se han analizado 286 sueros: 142 de niños con enfermedad celiaca activa y atrofia vellositaria subtotal (3 de ellos, con déficit selectivo de IgA) y 144 de controles (de los cuales 23 son EC en remisión y 141 no EC), todos ellos con mínimas alteraciones histológicas de la mucosa.

Resultados: La sensibilidad (S) y especificidad (E) para la tira t-TG fue respectivamente del: 97.1 % y 96.5 %, similar a los resultados de ELISA (Celikey[®], Pharmacia & Upjohn): 96.4% y 96.5%. Para la tira t-TG/AAG la S fue de 95.7% y la E de 96.5% para la t-TG y del 89.2% y 94.4 % para los AAG, resultados similares a los de los ELISAs respectivos. Para el diagnóstico de EC, las tiras t-TG/AAG tienen un valor predictivo positivo (uno de los dos marcadores positivos) de 92.6% y un valor predictivo negativo (ambos marcadores negativos) de 99.2 %.

Conclusiones: Los métodos presentados, por su sencillez, rapidez de realización junto con la alta eficacia similar a los métodos ELISA, pueden ser una alternativa a métodos convencionales de mayor complejidad técnica y coste. Una ventaja adicional es que la combinación de ambas tiras permiten identificar pacientes de con deficiencia de IGA, estos sueros son positivos con las tiras de t-TG y negativos con las de t-TG/AAG.

31. IMPLICACIÓN DE LOS ANTICUERPOS ANTI TRANSGLUTAMINASA TISULAR EN LA LESIÓN INTESTINAL DE LA ENFERMEDAD CELIACA.

E. Donat, I. Navarro, B. Polo, A. Pereda, J. Ferrer, M. Hernández*, C. Ribes-Koninckx
S. Gastroenterología H. Infantil la Fe. (*) S. Anatomía Patológica H. La Fe. Valencia

Se desconoce el papel patogénico de los anticuerpos antitransglutaminasa tisular (ATGt) en la enfermedad celiaca (EC), aunque se considera la TGt el autoantígeno de la misma.

Objetivo: Estudiar la respuesta frente a la TGt en individuos con patología gastrointestinal, EC y no EC, para conocer mejor el significado de estos anticuerpos en la lesión intestinal de la EC.

Enrique García, Mercedes Llorente, y Enrique Méndez.
Unidad de Gluten del Centro Nacional de Biotecnología de Madrid (CSIC).

Objetivo: Validación de dos nuevos kits comerciales de detección de gluten basados en nuestro ELISA-R5, a propuesta del Codex Alimentarius en junio del 2002, y coordinado por el grupo europeo Prolamin Working Group (PWG).

Material: En el estudio se han analizado 12 muestras de alimentos contaminados con gliadinas entre 0-200 ppm: 7 de ellos tratados y no tratados con calor y 5 alimentos comerciales contaminados con gluten. En el estudio han intervenido 20 grupos europeos.

Métodos: Las medidas de gliadinas se han realizado con dos kits de ELISA desarrollados por las empresas Ingenasa y r-Biopharm. Como sistema de extracción se ha utilizado la nueva solución "cocktail" para extraer gluten de alimentos procesados y no procesados por calor. Todos los protocolos han sido elaborados por la Unidad de Gluten.

Resultados: Un total de 16-17 grupos obtuvieron resultados muy satisfactorios con ambos kits con unos rendimientos medios de recuperación de gluten del 87 % y una desviación estándar de 6-7 %. Los límites de detección de los kits de Ingenasa y de r-Biopharm son de 3.2 y 5 partes por millón (ppm) de gluten respectivamente. Los resultados preliminares se presentaron en la última reunión del PWG en Londres y en el pre-Codex meeting en Berlín en octubre y noviembre del 2002 respectivamente. Análisis en paralelo de 9 de estos alimentos, con los kits convencionales basados en el anticuerpo anti-w dieron valores sobrestimados de gluten entre 4-12 veces en relación al teórico.

Conclusiones: Se dispone de una nueva generación de kits comerciales que detectan por primera vez cebada además de trigo y centeno por igual, con una sensibilidad de detección de 3-5 ppm de gluten inferior a las 20 ppm de gluten, límite actual del Codex Alimentarius.

Los datos del estudio multicéntrico europeo van a ser sometidos a un proceso estadístico en los próximos meses y el resultado definitivo se discutirá en la reunión del PWG en octubre, y figura en la agenda del Codex del próximo noviembre del 2003.

33. ESOFAGITIS EOSINOFILICA: UNA ENTIDAD CLÍNICA EMERGENTE

Prieto G, Sánchez Miranda P, Sarría JM, Larrauri J, Molina M.
Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid

Introducción

La esofagitis eosinofílica es una rara entidad de reciente descripción, caracterizada por un intenso infiltrado eosinófilo de la mucosa esofágica. Plantea problemas de manejo y diagnóstico diferencial con la clásica esofagitis péptica por reflujo.

Pacientes y métodos

Se analiza una serie de 11 pacientes (9 varones, 2 mujeres) diagnosticados de esofagitis eosinofílica en un periodo de un año (febrero 2002-febrero 2003). El diagnóstico se basó en el hallazgo de un infiltrado eosinófilo de la mucosa esofágica superior a 20 eosinófilos/HPF en ausencia de reflujo gastroesofágico ácido demostrable por pHmetría de doble canal. Se analizan variables clínicas y los hallazgos endoscópicos y manométricos. Se comentan las alternativas terapéuticas.

Resultados

La edad media fue de 9 años (rango 4-14) y los síntomas clínicos más frecuentes fueron: disfagia para sólidos (82%), impactación alimentaria esofágica no obstructiva (45%), pirosis (36%) y vómitos (36%). Dos pacientes (18%) estaban afectados de una encefalopatía severa y otros dos (18%) infectados por *H. Pylori*. Cinco pacientes (45%) tenían antecedentes alérgicos y en ellos el estudio alérgico fue positivo para alérgenos variados (legumbres, frutos secos, chocolate, látex, inhalantes). El estudio pHmétrico fue normal en todos los pacientes, excepto 2 (18%) que presentaban alteraciones pHmétricas leves y no habían respondido al tratamiento antisecretor. En 8 pacientes (73%) el estudio endoscópico demostró un patrón típico de anillos concéntricos. Se realizó manometría esofágica estacionaria y ambulatoria en seis pacientes, la presión y relajación de EEI fue normal en todos ellos, cinco pacientes mostraban una alteración motora esofágica caracterizada por ondas potentes y amplias con aumento de secuencias simultáneas que afectaba fundamentalmente al tercio distal del esófago. Los pacientes fueron tratados con fluticasona (5) y prednisona (3), se comentan resultados.

Conclusiones

- 1) Ante un paciente con disfagia o bloqueo esofágico no obstructivo debe descartarse la existencia de una esofagitis eosinofílica.
- 2) El aspecto anillado del esófago es muy sugestivo de una esofagitis eosinofílica
- 3) El aspecto endoscópico normal no excluye la esofagitis eosinofílica
- 4) La esofagitis eosinofílica produce un trastorno motor esofágico distal
- 5) El tratamiento debe adaptarse a la severidad del cuadro clínico

34. ESOFAGITIS EOSINOFILICA: UNA ENTIDAD EN AUMENTO, A PROPÓSITO DE 8 CASOS.

Gómez Chiari M, Martín de Carpi J, Castejón Ponce E, Villegas Villegas P, Masiques Mas M^a L, Varea Calderón V

INTRODUCCION: La esofagitis eosinofílica constituye una patología inflamatoria del esófago en ausencia de reflujo gastroesofágico y puede formar parte o no de una gastroenteropatía eosinofílica con afectación de otros niveles del tracto digestivo. Los pacientes presentan historia de disfagia intermitente o progresiva que hace sospechar un trastorno motor y antecedentes alérgicos en la mayoría de los casos. Los hallazgos endoscópicos pueden variar desde la normalidad hasta un patrón sugestivo con imagen de traquealización, siendo la Ph-metría y manometría normales. El diagnóstico se confirma a partir de biopsia esofágica que muestra infiltrado de eosinófilos superior a 20 x campo ampliado y el tratamiento se basa en dieta exenta de alérgenos junto con antiinflamatorios. Recientes estudios describen un aumento en el diagnóstico de esta patología en los últimos años.

OBJETIVO: Presentar la casuística de esofagitis eosinofílica en pacientes pediátricos en nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 8 pacientes (6 niños y 2 niñas) menores de 16 años de edad, diagnosticados de esofagitis eosinofílica desde enero de 1996 hasta enero de 2003. Se recogieron datos epidemiológicos, manifestaciones clínicas, complicaciones, resultados analíticos y tratamientos recibidos.

RESULTADOS: La edad media al diagnóstico fue de 10,6 años (4 -16,2 años). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: disfagia para sólidos 75%, epigastralgia 62,5% y atragantamiento 50%. El tiempo de evolución de la sintomatología hasta el diagnóstico fue de 11 meses (1 mes – 4 años). Existían antecedentes personales de alergia alimentaria en el 37,5% de los pacientes y a aeroalérgenos en otro 37,5% . Se objetivó eosinofilia periférica en el 75% de los casos y aumento de la IgE en el 63%. El tránsito baritado esofagogástrico fue normal salvo en un paciente que mostraba moderada rigidez de la pared esofágica. Dada la importante sintomatología sugestiva de trastorno motor en dos de los pacientes se realizó manometría esofágica que fue normal. Las Ph-metrías realizadas fueron normales. En la fibroesofagogastroduodenoscopia inicial en 2 de los pacientes se visualizó aspecto endoscópico con pérdida del patrón circular normal y tendencia a la traquealización, cambios sugestivos de inflamación en mucosa del tercio distal en 3 pacientes y ligero prolapso del cardias en 1 paciente. En el resto de los pacientes el aspecto macroscópico fue normal. El conteo de eosinófilos del esófago en todos los casos excedían los 20 x campo ampliado. En el 50% de los niños (n=4) se encontró aumento del número de eosinófilos en otras porciones del tracto digestivo (antro gástrico, duodeno, ileón y colon). En cuanto al tratamiento inicial 3 pacientes recibieron deflazacort durante 6 meses continuando con cromoglicato disódico durante 6 meses más, otro recibió budesonida inhalada durante 4 meses y continuó con montelukast durante 20 meses y dos pacientes recibieron dieta exenta de alérgeno como tratamiento inicial. Todos los pacientes con alergia alimentaria documentada junto al tratamiento farmacológico recibieron dieta exenta de alérgeno. Actualmente 2 pacientes mantienen tratamiento con cromoglicato disódico permaneciendo asintomáticos, 4 permanecen asintomáticos con dieta exenta de alérgenos y otros están pendientes de iniciar tratamiento. Con respecto a los cambios histológicos post tratamiento todos presentaron disminución importante del infiltrado eosinofílico y solo en una paciente la biopsia fue reportada como normal.

CONCLUSIONES: 1.-La presencia de sintomatología sugestiva de trastorno motor esofágico con normalidad de las técnicas de Ph-metría y manometría ha de hacernos pensar en esofagitis eosinofílica. 2.-En el 75% de nuestros pacientes se objetivaron cuadros alérgicos asociados. 3.-El aspecto endoscópico de normalidad mucosa del esófago no descarta esta patología por lo que se hace necesaria la toma de biopsias que confirmarán dicha entidad. 4.-La mayoría de los pacientes responden clínicamente al tratamiento antialérgico y de dieta exenta de alérgenos debido a la probable base inmunológica de esta entidad.

35. REFLUJO GASTROESOFAGICO ASOCIADO A ALERGIA A PROTEINAS DE LECHE DE VACA EN MENORES DE 1 AÑO.

Villegas P, Castejón E, Martín de Carpi J, Terciotti V, Masiques ML, Gómez M, Varea V.
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

INTRODUCCION: La alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV) y el reflujo gastroesofágico (RGE) son consideradas las patologías gastroenterológicas más comunes en menores de un año. Ambas comparten características clínicas, epidemiológicas y en algunos casos están asociadas o son interdependientes. En la bibliografía se refleja que la leche de vaca induce severas disrritmias gástricas con retraso de su vaciamiento, lo que favorece la exacerbación del RGE. Estudios previos han demostrado un patrón de pH-metría muy característico (ph-metría fásica) que relaciona la APLV con este tipo especial de RGE, caracterizado por el descenso rápido del pH esofágico inmediatamente después de la ingesta. Estos datos sugieren que dicho patrón sería específico y sensible para el diagnóstico de APLV cuya manifestación principal serían los vómitos.

OBJETIVOS: Evidenciar la relación entre RGE y APLV en los pacientes menores de un año. **MATERIAL Y METODOS:** Se revisan las pH-metrías realizadas en pacientes menores de un año de edad (n=52) que consultan por vómitos en el periodo comprendido entre julio 2000-diciembre 2002. **RESULTADOS:** En 31 de los casos el estudio pH-métrico fue normal. De ellos 5 pacientes presentaban APLV diagnosticada por técnicas inmunológicas (PRICK cutáneos a leche y fracciones). En los 21 pacientes restantes se objetivó existencia de RGE en la pH-metría. De ellos, cinco presentaban patrón fásico asociado a la ingesta de leche de vaca. En los controles posteriores a la retirada de la misma, en uno solo de estos 5 pacientes se observó una pH-metría normal. En los otros cuatro casos se seguía observando RGE patológico diferente al inducido por PLV habiendo desaparecido el anterior patrón fásico. En ninguno

de los 5 pacientes anteriores se demostró un mecanismo alérgico IgE-dependiente. **CONCLUSIONES:** 1.- En nuestro grupo de estudio no hemos reproducido los datos bibliográficos. En los casos de APLV hemos observado un pH fásico sólo en la mitad de los pacientes. 2.- En los casos que presentaban dicho patrón característico la retirada de la PLV supuso un cambio en la morfología del registro con desaparición del mismo. 3.- El hecho de que no demos una coincidencia total entre RGE con patrón fásico y la APLV, no descarta la posible existencia de un subgrupo en el que este tipo de pH-metría sea característico. 4.- Necesitamos series más largas para discriminar este grupo.

36. TRATAMIENTO ALTERNATIVO DEL REFLUJO GASTROESOFAGICO: PLICATURA GÁSTRICA ENDOLUMINAL.

Cano I¹, Benavent M¹, Urruzuno P², Medina E², Manzanares J².

¹S. de Cirugía Infantil, ²S. de Gastroenterología Infantil. Hospital "12 de Octubre". Madrid.

Hay en pediatría un claro consenso entre los diferentes grupos médicos y quirúrgicos respecto a los criterios de diagnóstico y tratamiento del reflujo gastroesofágico (RGE), dependiendo de la edad de presentación, síntomas y existencia o no de complicaciones. En los pacientes que cumplen los criterios de indicación quirúrgica la funduplicatura laparoscópica es, en el momento actual, la técnica de elección para su tratamiento.

Objetivo: Presentar una nueva técnica para el tratamiento de la enfermedad por RGE como es la plicatura gástrica endoscópica, utilizada en pacientes adultos en los últimos dos años y por algunos grupos pediátricos aunque los resultados definitivos no están disponibles en la bibliografía.

Pacientes y Métodos: Se seleccionaron seis pacientes de edades comprendidas entre 12-14 años con reflujo gastroesofágico ácido sintomático (pirosis, epigastralgia), con esofagitis leve o moderada, sin hernia hiatal y dependientes de los inhibidores de la bomba de protones aunque con buena respuesta a los mismos. Se utilizaron esofagogastrocopios Olympus GIF-Q145 y el dispositivo de plicatura endoscópica Endocinch® (Bard).

Resultados: El procedimiento se realizó en quirófano y bajo anestesia general. Para la descripción de la técnica se presentará un video demostrativo. La duración del procedimiento fue de 51min (35-60). No hubo complicaciones inmediatas y la estancia hospitalaria fue de 12 horas en todos los pacientes. El período de seguimiento es de tres a seis meses. A corto plazo se ha obtenido mejoría sintomática sin necesidad de tratamiento médico en los tres pacientes que han completado tres meses de seguimiento.

Se ha diseñado un esquema de seguimiento para valorar los resultados clínicos, funcionales e histológicos a medio y largo plazo.

Comentarios: Según nuestros resultados preliminares la plicatura gástrica endoscópica puede ser una alternativa para el tratamiento de la enfermedad por RGE en pacientes dependientes del tratamiento médico, si bien la evaluación definitiva de esta técnica requiere mayor tiempo de seguimiento.

37. BIODISPONIBILIDAD DISMINUIDA DE LA VITAMINA D EN LA OBESIDAD INFANTIL

Rosaura Leis, Hugo Villar, Ana Martínez, Asunción Novo, Rafael Tojo.

Unidad de Investigación en Nutrición y Desarrollo Humano de Galicia. Dpto. Pediatría. HCU-USC, Santiago de Compostela

Objetivo. En la obesidad del adulto se demuestran niveles plasmáticos de 25(OH)D más bajos, con concentraciones basales de vitamina D2 y D3 similares a los controles. Esto podría deberse a un mayor depósito en el tejido adiposo y una menor liberación. Nuestro objetivo es conocer cuáles son los niveles plasmáticos de vitamina D en la obesidad infantil, para prevenir la posible hipovitaminosis y favorecer un metabolismo mineral adecuado.

Material y método. Se estudian 55 niños, de 6 a 18 años. El grupo 1 son 19 niños obesos (IMC > p95 del GALINUT), con una edad media±error típico de la media (X±ESM) de 12.99±0.62 y el grupo 2, 36 niños no obesos (IMC < p95 del estudio GALINUT), con una edad X±ESM de 12.02±0.51 años. No hay diferencias entre la edad de ambos grupos y todos son de igual nivel socioeconómico. No tienen historia de enfermedad hepática o renal, ni han tomado suplementos vitamínicos, fármacos anticonvulsivantes ni corticoesteroides. El estudio se realizó en otoño (septiembre-noviembre 2002), previa obtención del consentimiento informado. Se realizó estudio antropométrico, de composición corporal y determinación de niveles séricos de 25OHD (ng/ml) y 1,25 (OH)2 D (pg/ml), de leptina (ng/ml), PTH (pg/ml), calcio iónico (mmol/l), fósforo (mg/dl) y osteocalcina (ng/ml).

Resultados. El IMC (kg/m²) es significativamente más alto (p<0.0001) en los obesos (27.87±0.69) que en los no obesos (19.27±0.46). Los niveles de leptina están más elevados en el grupo 1 (1.32±0.33 vs 0.75±0.14 p<0.071). Los niveles séricos de 25(OH)D son significativamente más bajos en los obesos que en el grupo 2 (19.63±1.37 vs 26.53±1.17, p<0.001), presentando el 15.8% de ellos niveles de 25(OH)D inferiores a 15ng/ml por un 5.6% de los controles. No existen diferencias significativas entre los niveles séricos de 1,25 (OH)2D de ambos grupos (Grupo 1: 71.32±4.96 vs grupo 2: 65.14±4.44). Tampoco se observan diferencias significativas entre los niveles de osteocalcina (Grupo 1: 12.41±1.73 vs grupo 2: 12.85±1.52), PTH (Grupo 1: 54.22±4.08 vs grupo 2: 48.86±2.96), de calcio iónico (Grupo 1: 0.99±1.78E-02 vs grupo 2: 0.97±1.73E-02), ni de fósforo (Grupo 1: 4.64±0.28 vs grupo 2: 4.71±0.14,) de ambos grupos. Además se demuestra una correlación positiva entre la leptina y el IMC (R2 0.37, p<0.01) y negativa entre la leptina y la 25(OH)D (R2 -0.31, p<0.03) y entre la 25(OH)D y el IMC (R2 -0.44, p<0.001).

Discusión. Se evidencian en niños obesos niveles más bajos de 25(OH)D, principal reserva de vitamina D, así como un mayor número con niveles de riesgo de hipovitaminosis, lo que podría estar relacionado con el mayor componente de grasa corporal, tanto subcutáneo como visceral.

Conclusión. En la obesidad infantil existe un mayor riesgo de hipovitaminosis D, recomendándose en ellos determinar sus niveles, especialmente en latitudes y estaciones del año en que las horas de irradiación ultravioleta son bajas, estableciendo estrategias adecuadas de intervención y prevención.

38. IMPACTO METABOLICO DE LA OBESIDAD EN LA INFANCIA.

E Colino, L Peña, P Saavedra, M Quintana, S Quinteiro, A Domínguez, JC Ramos.
Hospital Materno-Infantil, Las Palmas de Gran Canaria

Los factores de riesgo cardiovascular y dislipemia se relacionan con la obesidad y pueden ser identificados en etapas tempranas de la vida.

Objetivos: Analizar el papel de las diferentes variables del Síndrome metabólico (hiperinsulinemia, dislipemia -Hipertrigliceridemia y disminución del HDL-C-, alteración de la tolerancia a la glucosa y/o diabetes e hipertensión), en los niños obesos en relación con los no obesos.

Pacientes y Métodos: Estudio prospectivo de 104 niños obesos, de etiología exógena, entre 4 y 14 años de edad (media 10.08 +/- 2.5) (52 varones y 52 hembras) y 99 niños controles sanos, no obesos, del mismo rango de edad (media 10,2 +/- 2,42) (51 varones y 48 hembras), desde Mayo 2000 a Julio 2001. Se valoró el IMC, cociente cintura/cadera, Grasa corporal total, estadio puberal (Tanner 1-4), TAS, TAD y en ayunas la glucemia, insulinemia, Triglicéridos, c- HDL, c- LDL y leptina. El estudio estadístico se realizó con el paquete informático SPSS.

Resultados: En cuanto a la TAS, TAD, insulinemia y disminución del c- HDL, hubo diferencias significativas entre obesos y no obesos y entre la condición de prepúber y púber (siendo mayor en la etapa puberal) (p-valor < 0.05). En relación a la leptina hubo diferencias significativas entre obesos y no obesos (p-valor < 0.001) pero no en cuanto al estadio puberal. En el c-LDL no hubo diferencias significativas entre obesos y no obesos y sí en cuanto al estadio puberal (siendo mayor en el estadio 1-2 de Tanner). Los triglicéridos se comportan con diferencia muy significativa (p < 0.001) entre obesos y controles y sin diferencias en cuanto al estadio puberal. En los obesos, la leptina en relación con la adiposidad (Grasa corporal total) presenta una relación muy significativa (p-valor < 0.001) y con la insulinemia, se establece una relación directa (p-valor :0.007).

Conclusiones: Nuestros resultados señalan un control homeostático diferente de los parámetros característicos del Síndrome metabólico en niños obesos y no obesos. La leptina parece jugar un papel subyacente clave en el síndrome metabólico, especialmente en el grupo de obesos.

39. OBESIDAD EN ATENCIÓN PRIMARIA: ACTITUD Y VALORACIÓN MEDIANTE ENCUESTA.

Vitoria I(*), Dalmau J (**), Cabo T (**), Segarra J (***), Arias T (***), Correcher P (*)
(*)Hospital Xàtiva. (**)Hospital La Fe. Valencia. (***)Atención Primaria área 9

Introducción

La obesidad es un problema emergente en salud pública por lo que debe haber una coordinación en su valoración y tratamiento entre Atención Primaria y asistencia hospitalaria.

Objetivo

Determinar las actitudes y prácticas del pediatra de atención primaria (PAP) en el diagnóstico y tratamiento de la obesidad en la infancia y adolescencia.

Métodos

Se ha confeccionado un cuestionario basado en el del Internacional Life Sciences Institute (Pediatrics, 2002), que consta de 53 preguntas acerca de la actitud, barreras percibidas, anamnesis, exploraciones, tratamiento y derivación hospitalaria. Se ha remitido a 682 PAP de la provincia de Valencia y se han obtenido 117 cuestionarios (17,1 %).

Resultados

Los PAP encuestados tienen una experiencia de $16,2 \pm 8,5$ años (rango: 3-41) (48 % con más de 15 años de experiencia). El grado de concienciación ante la obesidad es alto (entre el 97,4 y el 100 % consideran que la obesidad necesita tratamiento). El PAP percibe como barreras la falta de motivación del paciente y su familia (93%), la poca efectividad del tratamiento (79%) y la falta de tiempo (70%). Recoge adecuadamente información psicológica sobre la preocupación en el niño y su familia (96%), sobre la alimentación previa (75%) y el ejercicio físico (81%). Valora la obesidad según el percentil del peso para la edad (98%), el percentil del IMC (75%) y/o el del pliegue cutáneo (27%). Entre los antecedentes familiares recoge desde antecedente de obesidad (98%) hasta la enfermedad vesicular (25%). En un 17 % no se pide ninguna determinación analítica y del resto, entre el 90 y 96% solicitan colesterol, TG, glucemia y TSH. En todos los casos se cambia el patrón de comidas y en el 49 % se indica una dieta hipocalórica. El 89% recomienda aumentar el ejercicio. En un 14 % se remite el niño al psicólogo. El niño es derivado al hospital cuando se hace el diagnóstico clínico en un 10,6 % y tras el fracaso terapéutico en un 83,5%. Los PAP con mayor experiencia preguntan más sobre aspectos psicológicos (p = 0,02) y solicitan menos analítica (p=0,04), no habiendo diferencias estadísticamente significativas en las restantes variables encuestadas.

Comentarios

La respuesta voluntaria al cuestionario supone un sesgo de información que puede explicar el alto grado de concienciación en la muestra de PAP. Aunque la valoración y tratamiento son adecuados, el PAP no es optimista sobre su efectividad, lo que añadido a su falta de tiempo, puede ser el motivo del elevado porcentaje de casos derivados al hospital en obesos sin complicaciones asociadas.

40. EVALUACIÓN DE LA INGESTA DE NUTRIENTES CON FUNCIÓN ANTIOXIDANTE EN NIÑOS DE CASTILLA-LEÓN.

M.TCantero, M.J. Castro, JM Bartolome, MP Redondo, C Calvo, M Alonso

Unidad de Nutrición Pediátrica Hospital Universitario Valladolid

OBJETIVOS

Es evidente el interés que existe en todos los ámbitos sobre el papel del estrés oxidativo en diversas patologías y el posible efecto protector de ciertas sustancias antioxidantes presentes en la dieta. Por ello consideramos de gran importancia, teniendo en cuenta los escasos estudios al respecto, sobre todo en población infantil: conocer la ingesta de nutrientes con función antioxidante, comparar dicha ingesta con las recomendaciones oficiales y determinar la contribución de cada grupo de alimentos al aporte total de cada nutriente

MATERIAL Y METODOS

Muestra representativa de la población infanto-juvenil de Castilla y León.(5242 niños)

Recordatorio de 24 horas y dos registros prospectivos de dos días no consecutivos incluyendo un festivo. Transformación de alimentos a nutrientes: Tablas de Composición de Alimentos de Souci-Fachmann-Kraut y Mataix. Se estimaron los parámetros centrales, de dispersión y percentiles para cada variable (SPSS 10.0). Recomendaciones utilizadas DRI y UL 2001.

RESULTADOS

Vitamina A: la ingesta es alta (>100% RDI) hasta los 14 años disminuyendo discretamente a partir de esta edad (88-100%). La proporción de retinol total que se ingiere como β -caroteno, es mayor en niñas que en niños (50-60% frente 25-30%). La mayor contribución al aporte de vitamina A en niños se realiza a través de carnes, mientras que en niñas es a través de verduras. Vitamina E: hasta los 3 años está por debajo de las DRI (+ 80), aumentando su ingesta hasta los 9 años, pero a partir de los 13 se observa una tendencia al descenso (60% RDI). El aceite de oliva es el alimento que en mayor medida contribuye a dicha ingesta. Vitamina C: está muy por encima de las recomendaciones en ambos sexos y en todas las edades(>200% RDI). Los alimentos que más contribuyen a esta ingesta son zumos y frutas.

La ingesta de cobre se mantiene por encima del 130% de RDI en todas las edades en ambos sexos. El grupo de alimentos que más contribuye en su ingesta es la bollería. Zinc y selenio: la ingesta es adecuada hasta los 8 años, a partir de esa edad, se encuentran por debajo de las recomendaciones en ambos sexos. El alimento que más contribuye al aporte del primero es la ternera y al segundo el pescado.

CONCLUSIONES

Evaluated en su conjunto, la ingesta de antioxidantes en nuestra población no presenta deficiencias; la vitamina A, aunque discretamente disminuida a partir de los 14 años, no se puede considerar ingesta de riesgo, sin embargo para la vitamina E, Zn y Se existe riesgo de ingesta inadecuada más evidente a partir de los 13 años para la vitamina E y desde los 9 años para Zn y Se.

Tanto la ingesta de vitamina C y cobre están elevados en todas las edades. Ignoramos el significado que ello pueda tener, ya que el aporte en exceso de algunos antioxidantes puede convertirlos en prooxidantes.

41. PREVALENCIA DE ENFERMEDAD CELIACA EN EL SINDROME DE DOWN.

Bodas Pinedo A*, Maluenda Carrillo C*, Figueredo MA, Gómez de la Concha E.

Departamento de Pediatría*. Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos.

INTRODUCCIÓN

El objetivo de nuestro estudio es determinar la prevalencia de enfermedad celíaca (EC) en un grupo de niños con síndrome de Down (SD) utilizando como marcador serológico los anticuerpos antitransglutaminasa (ATGt), además de estudiar las características clínicas de la EC en estos pacientes y su haplotipo HLA.

MATERIAL Y MÉTODOS

El estudio realizado es de tipo transversal. El único criterio de inclusión fue tener SD. A los pacientes estudiados se les hizo una historia clínica, exploración física y extracción de sangre periférica. Los ATGt fueron realizados mediante ELISA. A los pacientes seleccionados mediante ATGt se les hizo una biopsia intestinal. En el estudio genético se utilizaron técnicas de espectrofotometría y amplificación del ADN. El análisis estadístico se realizó utilizando el programa SPSS para Windows.

RESULTADOS

De los 189 niños del colegio se obtuvo consentimiento informado para ser incluido en el estudio en 138 casos. La edad media fue de 13,93 +/- 3,78 años, (rango: 5-21). El 63,43% eran niñas. Todos tuvieron valores de IgA normales. Fueron

seleccionados mediante ATGt 13 niños para realización de biopsia intestinal. La prevalencia de EC en el estudio fue de 6,7%. La sensibilidad y especificidad de los ATGt fue de 88,88% y 83,33% respectivamente. No se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas al comparar el peso, la talla y la sintomatología de los diagnosticados de EC con el resto. Tampoco al comparar los biopsiados positivos con los negativos. El 89% de los celíacos eran portadores del heterodímero DQA1 0501/DQB1 0201. Todos los diagnosticados de EC eran mayores de 10 años.

CONCLUSIONES

La prevalencia de EC en niños con SD es mayor que en la población general.

Los ATGt son un buen método de screening de EC en niños con SD.

La forma más frecuente de EC en estos pacientes es la silente.

El heterodímero DQA1 0501/DQB1 0201 es el más frecuentemente encontrado.

En nuestro estudio el grupo de edad con mayor porcentaje de EC es el de los mayores de 10 años.

42. AUSENCIA DE ASOCIACIÓN DEL GEN CTLA-4 CON LA ENFERMEDAD CELIACA EN LA POBLACIÓN VASCA.

A. Martín-Pagola¹, JR. Bilbao¹, G. Pérez de Nanclares¹, L. Ortiz², P. Zubillaga³, L. Castaño¹, JC. Vitoria²

¹Investigación en Endocrinología y Diabetes y ²Gastroenterología Infantil, Hospital de Cruces, Barakaldo;

³Gastroenterología Infantil, Hospital de Aránzazu, San Sebastián.

Introducción: el gen CTLA-4 codifica un receptor implicado en el control de la proliferación de las células T y su apoptosis. Por este motivo, se considera que podría estar implicado en el desarrollo de distintas enfermedades autoinmunes, incluida la enfermedad celíaca (EC). A pesar de que diversos estudios han asociado la región CD28/CTLA-4 en el cromosoma 2q33, con esta enfermedad, estos resultados no han podido ser replicados en otras poblaciones.

Objetivo: determinar la contribución del gen CTLA-4 a la enfermedad celíaca en la población vasca.

Pacientes y métodos: se analizaron 41 familias de origen vasco con enfermedad celíaca (43 pacientes con EC y 80 familiares de primer grado). El polimorfismo A/G en la posición +49 del exon 1 del gen CTLA-4 ha sido caracterizado mediante PCR-RFLP, y el microsatélite (AT)_n en la región 3' no traducida ha sido estudiada por PCR fluorescente y electroforesis de alta resolución. Para el estudio de asociación, se ha utilizado el test AFBAC (Affected Family Based Controls) y las frecuencias alélicas han sido comparadas mediante tablas 2x2.

Resultados: la frecuencia del alelo A del polimorfismo 49A/G fue 67,47% en el grupo de alelos celíacos y del 70,13% en el grupo AFBAC, siendo estas diferencias no significativas. El análisis del microsatélite (AT)_n identificó 17 alelos diferentes, pero ninguno se asociaba significativamente con riesgo o protección la enfermedad.

Conclusiones: nuestros resultados no muestran ninguna evidencia de asociación de los polimorfismos del gen CTLA-4 con la enfermedad celíaca. Esto puede ser debido a características específicas de las poblaciones tanto a nivel genético como ambiental.

43. ESTUDIO FAMILIAR HLA CLASE II EN CELIACOS Y FAMILIARES DE PRIMER GRADO.

E Ortega, J Maldonado, MA López-Nevot, M López, P Junco, L Ortega.

Hospital Virgen de las Nieves, Hospital Clínico San Cecilio, Centro de Salud Macarena, Granada.

Introducción: La enfermedad celíaca en la actualidad se define como una intolerancia permanente a la gliadina del gluten presentes en ciertos cereales (trigo, avena, cebada y quizás centeno) que cursa con atrofia severa de la mucosa del intestino delgado superior y como consecuencia con un cuadro clínico de malabsorción de principios inmediatos de forma variable y que en su etiopatogenia se encuentra un trastorno de los linfocitos T intestinales en personas predispuestas con un HLA específico como son el HLA DQ2 (DQA1* 0501, DQ B1* 0201) y en menor proporción con el DQ8 (DQA1*0301 DQB1* 0302).

Objetivo: Estudiar un población de enfermos celíacos y a sus familiares de primer grado diagnosticados en la provincia de Granada, y describir sus frecuencias en cuanto a sus genes HLA y las relaciones de éstos con variables de interés clínica.

Material y Métodos: Estudio transversal y analítico de 65 familias de pacientes celíacos diagnosticados según criterios de la ESPGHAN en su modificación de 1990, con un total de 64 celíacos y 163 familiares de primer grado. Se ha efectuado tipaje serológico y genómico del Sistema HLA de clase II. Se ha realizado estadística descriptiva de las variables más representativas y estadística analítica no paramétrica para asociación de variables cualitativas.

Resultados: La edad media a la exploración fue de 6.8 años (DE: 3.8), con una media de edad de diagnóstico de 3 años (DE:1.6). El sexo predominante fue el femenino con un 61 %. En cuanto al tipaje serológico del HLA en el grupo de celíacos fue el DR3 (64.5), DR7 (50%) DR11 (25%) y DR4 (12.5%). En el grupo de familiares de primer grado, DR3 (42%), DR7 (35%), DR 4 (19.1%),DR 11 (18%). En el tipaje genómico grupo celíacos el más frecuente fue el DQB1* 0201 (66.67%), DQB1* 0202 (17.46%), DQB1* 0301(9.5%) y DQB1* 0303 (1.6%). En familiares de primer grado DQB1* 0201 (49.2%), DQB1* 0202 (29.1%), DQB1* 0301(9.7%) y DQB1* 0303 (1.5%). Se hallaron los riesgos relativos de enfermos celíacos comparados con sus familiares de primer grado y se hallaron significativos poseer los HLA DR 7, DR3 con un 4.43 (IC 95%: 2.3-8.3) y 2.6 (IC 95%:1.29-5.5) respectivamente; DQB1*02 (2.6, IC1

95%:0.29-55), DQB1*0201 (2.8, IC 95%, 1.53-5.12). Si embargo el DQB1* 0202 no presentaba diferencias significativas. Se evidenció asociación estadística entre el poseer DR4 (p=0.027) y DR11 (p=0.02) y presentar títulos altos de Acs Antiendomiso. Cuando se estratificaron ambas variables por sexo se halló que se debía el sexo femenino en el DR4 (p=0.037) y al sexo masculino en el DR11 (p=0.022). No se hallaron diferencias significativas entre el sexo y acs antiendomiso, ni DR4, DR11 en cuanto al sexo.

Conclusiones: El HLA más prevalente en paciente celíacos y familiares fue el DR3 con un alto porcentaje de DR7, DR11 y DR4. De los tipajes genómicos el más frecuente fue el DQB1* 0201 como indica su riesgo relativo más alto. Es curioso observar la relación entre el DR4 y acs antiendomiso, ya descrito por otros autores con los acs anti gliadina¹, pero no tenemos noticia de la asociación con el DR11, y con el sexo.

44. PAPEL DE LA LAPAROSCOPIA EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL.

Benavent MI¹, Cano I¹, Urruzuno P², Medina E², Manzanares J². ¹S. Cirugía Infantil. ²S. Gastroenterología Infantil. Hospital "12 de Octubre". Madrid.

La laparoscopia en el tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una técnica habitual en adultos, aunque no utilizada de forma rutinaria en pediatría. Las ventajas de este tipo de abordaje son una menor agresión, recuperación más rápida del paciente y mejores resultados cosméticos y tiene como inconvenientes la necesidad de una curva de aprendizaje, mayor coste inicial por la adquisición del equipo y un tiempo quirúrgico más largo. En los pacientes pediátricos se añaden dificultades de espacio y falta de adaptación del instrumental para algunas de las técnicas.

Objetivo: Analizar los resultados de la laparoscopia como tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal en un grupo de pacientes pediátricos.

Pacientes: Desde 1999 se ha intervenido por laparoscopia a cinco pacientes con EII (2 con colitis ulcerosa y 3 con enfermedad de Crohn), con edades comprendidas entre 9 y 15 años en los que se han realizado seis procedimientos.

Resultados: En los dos pacientes con colitis ulcerosa se realizó colectomía total, mucosectomía endoanal y reservorio en J y se practicó ileostomía protectora simultánea que fue cerrada en un segundo tiempo. En los pacientes con Enfermedad de Crohn se realizaron los siguientes procedimientos: Drenaje de absceso intrabdominal (1), resección ileal video asistida con resección laparoscópica y anastomosis externa (2) y revisión y toma de biopsias (1). El tiempo quirúrgico de las colectomías fue muy prolongado. El curso postoperatorio fue satisfactorio y se logró una recuperación postquirúrgica mejor, siendo el resultado cosmético excelente.

Comentarios:

La laparoscopia ofrece ventajas que superan sus inconvenientes, siendo el principal el prolongado tiempo quirúrgico de las colectomías, el cual disminuirá al aumentar la experiencia. En nuestro grupo la laparoscopia es ofrecida a los pacientes con indicación quirúrgica.

45. INMUNOENSAYO RÁPIDO PARA LA DETECCIÓN DE HELICOBACTER PYLORI EN HECES.

R. Codoceo, E. Casado-Vacutinetti, P. Alvarez, P. Prieto, M. Molina, J. Sarriá, G. Barberá. Servicio de Bioquímica. Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La infección por Helicobacter Pylori (HP) se detecta tanto por métodos no invasivos como invasivos. Actualmente se recomienda una estrategia tripartita: diagnosticar, tratar y confirmar erradicación a las 4 semanas de finalizado el tratamiento. Las guías de Mastrich del 2000 sugieren el uso del test del antígeno fecal como alternativa del test del aliento. Recientemente se ha propuesto un nuevo inmunoensayo, en tarjeta, de flujo lateral y en un solo paso (Immunocard STAT).

OBJETIVOS

Valorar la precisión de un nuevo test rápido en tarjeta y compararlo con test del aliento marcado c13 urea.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se estudian las muestras fecales de 40 niños cuyo rango de edad oscilaba entre 1 y 14 años (20 en el momento del diagnóstico y 20 post-tratamiento). Simultáneamente a todos se les realizó el test del aliento. Este se analizó por espectrómetro de masas. Las heces, de forma individual, se diluyeron en un vial específico, se agitaron 15 segundos y posteriormente 4 gotas se colocaron en un dispositivo especial para ser leídas a los 5 minutos. Resultado positivo se consideró una banda azul y una roja. **RESULTADOS**

La sensibilidad de esta técnica fue de 91%, la especificidad de 90%, VPN: 96% y VPP: 100%.

CONCLUSIONES

Test rápido y fácil de realizar. Evita suministrar al paciente sustratos exógenos. Facilita la detección de HP en niños pequeños y/o no colaboradores.

46. VIRUS PRODUCTORES DE GASTROENTERITIS EN NIÑOS HOSPITALIZADOS.

La gastroenteritis aguda (GEA) nosocomial es un problema en las unidades de ingreso pediátricas. Entre el 20 y el 50% de los episodios de GEA por rotavirus y astrovirus atendidos en estas unidades son de origen nosocomial. En España son escasos los datos sobre la incidencia de GEA nosocomial por rotavirus y astrovirus y sobre la eliminación fecal asintomática de estos virus en niños hospitalizados.

Objetivo: describir la incidencia de GEA nosocomial por rotavirus y astrovirus y la de eliminación fecal asintomática de estos virus en nuestro medio.

Pacientes y métodos: se estudiaron de forma prospectiva durante el periodo de un año los niños ingresados en la Unidad de Lactantes. Se registró la aparición de síntomas de GEA a lo largo del ingreso y por entrevista telefónica entre los 3 y 5 días posteriores al alta. En todos se estudiaron las heces al ingreso y cada 3 días para detección de antígeno de rotavirus del grupo A y de astrovirus por EIA comercial (IDEIA™ Dako Diagnostics, U.K.). En los pacientes con síntomas de GEA se realizó también coprocultivo, estudio de adenovirus por EIA (IDEIA™ Dako Diagnostics, U.K.) y de calicivirus por transcripción inversa y PCR.

Resultados: Durante el año de estudio ingresaron 801 niños menores de 2 años. De ellos 135 ingresaron por un cuadro de gastroenteritis adquirida en la comunidad (GEA C) y, de los 666 restantes ingresados por otras patologías, presentaron evolutivamente un cuadro de GEA nosocomial 60 (GEA N). El estudio microbiológico (Tabla) detectó

	GEA C (135)	GEA N (60)
Rotavirus	68%	65%
Astrovirus	2%	4%
Calicivirus	4	12%
Adenovirus	1%	0%
Bacterias	7%	0%
Coinfecciones	4%	0%
Estudio negativo	13%	19%

rotavirus en la mayoría de casos. En 329 de los 606 sin GEA se estudió periódicamente la eliminación fecal de rotavirus y astrovirus. Se detectó rotavirus en 23 pacientes (7%) y astrovirus en 4 (1,2%); en 13 (4 %) en el momento del ingreso y en 14 (4,2 %) pasadas 72 horas (infección nosocomial asintomática).

Conclusiones: La incidencia de GEA nosocomial en menores de 2 años fue del 9 %, con un predominio claro de rotavirus. -Si se consideran todos los niños con detección positiva de rotavirus (GEA adquirida en la comunidad, GEA nosocomial o con eliminación asintomática) al menos 1 de cada 5 niños ingresados eliminan en heces este agente en algún momento de su estancia

hospitalaria.

Los datos de este estudio demuestran la importancia de la etiología viral en la gastroenteritis de origen nosocomial y permiten considerar la eliminación fecal asintomática de rotavirus en niños hospitalizados como uno de los factores de transmisión de dicha infección.

47. HEPATITIS AUTOINMUNE ASOCIADA A SÍNDROME DE CANDIDIASIS MUCOCUTÁNEA CRÓNICA-POLIENDOCRINOPATÍA AUTOINMUNE -DISTROFIA ECTODÉRMICA (APECED) CON RESPUESTA FAVORABLE A TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR.

C. Gutiérrez Junquera, E. Balmaseda Serrano, M. Lillo Lillo, R. Ruiz Cano, M. Atiénzar Tobarra, J. González Piñera
Servicio de Pediatría, Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Albacete

Introducción: El síndrome de candidiasis mucocutánea crónica-poliendocrinopatía autoinmune-distrofia ectodérmica es una rara enfermedad autosómica recesiva producida por la mutación de ambos alelos del gen regulador autoinmune. Se caracteriza por la susceptibilidad a la candidiasis mucocutánea y la presencia en número variable de diversas enfermedades autoinmunes. Aunque se conoce que entre el 10 al 20% de los afectados desarrollan hepatitis de etiología autoinmune, el curso clínico, perfil de autoanticuerpos y pronóstico no está claramente documentado.

Caso clínico

Niño de 7 años de edad diagnosticado a los 14 meses de edad de candidiasis mucocutánea crónica por candidiasis oral y perianal recurrentes, y lesiones circinadas en tórax con cultivo positivo a candida albicans. **Antecedentes familiares:** Madre con candidiasis mucocutánea crónica con distrofia ectodérmica. **Estudio inmunológico:** Subpoblaciones linfocitarias y respuesta linfocitaria a mitógenos y antígenos normales. Cuantificación de inmunoglobulinas, C3, C4 y CH100 normales. Prueba de hipersensibilidad cutánea : anergia a cándida, tétanos, difteria y trichophyton.

Se detecta elevación asintomática de transaminasas a los 6 años de edad: AST 171, ALT 292, GGT 31, BT 0.4. Hemograma y coagulación normales. Enzimas musculares: normales. Serología VHA, VHB, VHC, VIH: negativas; Epstein-Barr y CMV: inmune. Anticuerpos antigliadina, antiendomiso, anticitoplasma de neutrófilo, anticélula parietal gástrica: negativos. IgG 1106, IgA 141, IgM 71. AML, anti-LKM , AMC seriados negativos. ANA: inicialmente negativos, a los 6 meses se hacen positivos con título creciente hasta 1/640. HLA-DR3: negativo. Fenotipo alfa-1-antitripsina MM. Ceruloplasmina sérica y cobre en orina de 24 horas normales. Test del sudor: normal. Ingesta casi continua de fluconazol oral por las lesiones orales recurrentes. Ecografía abdominal normal. Biopsia hepática: Puentes fibrosos periportales, infiltrado inflamatorio portal de linfocitos y células plasmáticas con lesión de limitantes y

hepatocitos multinucleados. Estudio endocrinológico: cortisol basal 6.6 mcg/dl, 60 min 35.1 mcg/dl. Testosterona < 0.12 ng/ml. PTH 8 pg/ml.

Evolución y tratamiento: Tras retirada de fluconazol se mantiene inflamación hepática. Se inicia tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día y Azatioprina 1 mg/kg/día. Descenso paulatino de los niveles de ALT y AST hasta su normalización y reducción progresiva de los títulos de ANA (hasta 1/40), disminuyendo la dosis de prednisona hasta 0.3 mg/kg/día. No ha presentado empeoramiento de sus lesiones mucocutáneas ni infecciones sistémicas por *Candida* u otros gérmenes.

Comentarios: 1) Los marcadores serológicos habituales de la hepatitis autoinmune no suelen estar presentes en la hepatitis asociada a APECED. Estas entidades parecen genéticamente distintas y presentan anticuerpos frente a distintas moléculas diana, habiéndose descrito en la hepatitis asociada a APECED el CYP1A2 como principal autoantígeno. 2) La hepatitis asociada a APECED presenta buena respuesta al tratamiento inmunosupresor, no asociándose mayor riesgo de infecciones fúngicas o por otros gérmenes. 3) Es recomendable la determinación periódica de enzimas hepáticas en los pacientes con este síndrome para poder instaurar tratamiento.

