

COMUNICACIONES MESA NUTRICIÓN

Jueves 25 de mayo, 16.00 h

Moderadores: Luis Moreno Aznar, Cecilia Martínez Costa

FACTORES DE RIESGO PRE Y POSTNATALES DEL SOBREPESO Y OBESIDAD A LOS 6 AÑOS DE EDAD. ESTUDIO CALINA. Escartín Madurga L^{1,3}, Iguacel Azorín I^{2,3}, Iglesia Altaba I^{2,3}, Álvarez Sauras ML³, Samper Villagrasa MP^{1,2,3}, Moreno Aznar LA^{2,3}, Rodríguez Martínez G^{1,2,3}. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. ²Universidad de Zaragoza. ³Instituto de Investigación Sanitaria Aragón (IIS Aragón), Zaragoza.

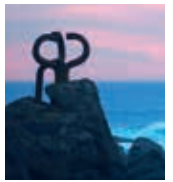
Introducción. Se ha demostrado la existencia de diversos factores de riesgo que programan el desarrollo de la obesidad infantil ya desde etapas precoces de la vida. Sin embargo, la mayoría de los estudios no son capaces de determinar la contribución individual de cada uno de ellos tras identificar las variables de confusión, así como su efecto acumulativo.

Objetivo. Identificar los factores de riesgo pre y postnatales para el desarrollo de sobrepeso/obesidad a los 2, 4 y 6 años de edad y su efecto acumulativo según el número de factores.

Material y métodos. Estudio longitudinal en una cohorte representativa de la Comunidad Autónoma desde el nacimiento hasta los 6 años (n= 1.031). Se valoraron diferentes variables gestacionales, neonatales y del lactante (tipo de lactancia y engorde postnatal) como factores de riesgo. El índice de masa corporal (IMC), el nivel educacional y la etnicidad de los progenitores se definieron como principales factores de confusión. Se analizó la asociación entre los factores de riesgo y el sobrepeso/obesidad infantil mediante modelos de regresión logística multinomial.

Resultados. El hábito tabáquico y la ganancia ponderal materna durante el embarazo, el menor peso y menor edad gestacional al nacimiento, la alimentación con fórmula y el aumento rápido de peso en los primeros 6 meses de vida se identificaron como factores de riesgo de sobrepeso/obesidad a la edad de 6 años. El IMC y la etnicidad de los padres fueron los determinantes más relevantes para la aparición de sobrepeso/obesidad durante la infancia, actuando además como variables de confusión para el resto de los factores estudiados. Entre los factores de riesgo pre-y postnatales, solo el aumento rápido del peso en los primeros 6 meses de vida permaneció significativo tras su ajuste por el resto de factores y variables de confusión (OR= 2,09; IC99%: 1,35-3,22). Se encontró una asociación positiva entre el número de factores de riesgo precoz y la aparición de sobrepeso/obesidad a los 6 años, pero no antes de esta edad (ni a los 2 ni a los 4 años). Los niños que acumularon de 4 a 6 factores de riesgo precoz presentaron más probabilidad de padecer sobrepeso/obesidad a los 6 años de edad (OR= 12,2; IC99%: 5,08-29,26) en comparación con aquellos que no tenían riesgo.

Conclusiones. El aumento rápido de peso en los primeros 6 meses de vida, independientemente del tipo de alimentación y del resto de los factores perinatales, así como el IMC y la etnicidad de los progenitores son los determinantes más importantes de obesidad infantil. Un mayor número de factores de riesgo pre y postnatales aumentan la probabilidad de obesidad a los 6 años, mostrando un efecto acumulativo. Para la prevención de la obesidad infantil desde etapas precoces de la vida es importante controlar la ganancia ponderal rápida durante los primeros meses e identificar dichos factores de riesgo.



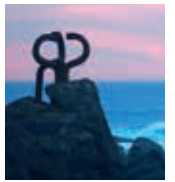
ESTABILIDAD DE LOS PATRONES DIETÉTICOS ESTABLECIDOS EN LA PRIMERA INFANCIA EN UNA MUESTRA DE CINCO PAÍSES EUROPEOS. Luque V¹, Escribano J¹, Closa-Monasterolo R¹, Zaragoza-Jordana M¹, Ferre N¹, Grote V², Koletzko B², Ambrosini G³. ¹Unitat de Recerca en Pediatria, Nutrició i Desenvolupament Humà, Universitat Rovira i Virgili, IISPV, Reus. ²Children's University Hospital, University of Munich Medical Centre, Munich. ³School of Population Health, University of Western Australia, Perth.

Objetivo. El objetivo de este estudio fue describir los patrones dietéticos y su estabilidad a lo largo de la infancia en niños/as de 1 a los 8 años en una muestra de 5 países de Europa (Alemania, Bélgica, Italia, Polonia y España).

Métodos. Estudio observacional longitudinal prospectivo. Se registró la ingesta mediante diarios dietéticos de 3 días a las edades de 1, 2, 3, 4, 5, 6 y 8 años. Se aplicó análisis factorial exploratorio a cada edad, sobre 27 grupos de alimentos. Se seleccionaron los factores (PD) que a cada edad explicaron el máximo de variación de la ingesta de la población de estudio. Cada niño recibió una puntuación z para cada uno de los PD identificados. Para cada PD se calculó un coeficiente de estabilidad (o trazabilidad) [B (95% IC)] de 1 a 8 años y de 2 a 8 años.

Resultados. Al año de vida (n= 633) se identificaron dos PD. Uno fue etiquetado como "Patrón de alimentos básicos" (CORE) y el otro como "Patrón de grasas de pobre calidad y azúcares" (F&S). El PD CORE se caracterizó por alimentos como vegetales, patata, pescado, aceite de oliva, carne roja y blanca y por la pobre ingesta de alimentos infantiles listos para comer, azúcar añadido y pastelería. El PD F&S se caracterizó por alimentos como grasas untables saturadas, queso blando, azúcar de adición, zumos de fruta y pastelería, y por la baja ingesta de aceite de oliva, pescado y leche. A los 2 (n= 703), 3 (n= 514), 4 (n= 482), 5 (n= 436) y 8 años se identificaron 3 PD predominantes similares y consistentes a lo largo de la infancia: CORE, F&S, similares a los del primer año, y un tercer patrón "Patrón rico en fuentes proteicas" (PROT), que se caracterizaba por alto consumo de leche, yogures azucarados, pescado, huevos, carne blanca, carne procesada, patatas y aceite de oliva. Los coeficientes de trazabilidad de los PD fueron no significativos del año a los 8 años, mientras que los de los 2 a 8 años fueron 0,50 (0,43, 0,57), 0,83 (0,76, 0,89) y 0,53 (0,47, 0,59) para CORE, F&S y PROT, respectivamente. El 74% de los niños en el cuartil superior de F&S, el 50% de los de CORE y el 50% de los de PROT a los 2 años seguían en el mismo cuartil a los 8 años. El riesgo relativo de permanecer en el cuartil alto del patrón rico en grasas de pobre calidad y azúcar añadido desde los 2 a los 8 años fue de 7,7 (5,0, 11,7), mientras que fue de 2,6 (1,8, 3,6) y 4,0 (2,7, 6,0), para CORE y PROT, respectivamente.

Conclusiones. Los patrones dietéticos se establecen en la infancia entre los 1 y 2 años de vida. Un patrón dietético no saludable (definido como altas puntuaciones para el consumo de grasas saturadas y azúcares de adición) es altamente estable a lo largo de la infancia; mientras que un patrón dietético saludable establecido a la misma edad tiene menor trazabilidad a lo largo de la infancia. Durante el período de 1 a 2 años de vida se incorporan a la dieta del/la niño/a la mayoría de alimentos familiares y se inicia la ingesta de la mayoría de alimentos poco saludables. Por este motivo se deberían establecer programas de educación alimentaria a familias con niños de 1 a 2 años de vida, para desalentar la incorporación de alimentos innecesarios y poco saludables en sus dietas, aportando soluciones alternativas perdurables en la alimentación familiar.



LA GANANCIA PONDERAL ACELERADA EN LOS PRIMEROS DOS AÑOS ELEVA EL RIESGO DE OBESIDAD EN EDADES PRECOCES. Castejón Ponce E¹, Lopez Rojo M¹, Gutiérrez Sánchez A M¹, Martínez de Morentin Navarcorena A L¹, Sala Fernández L¹, Marín Andres M¹, Lou Frances G², De Arriba Muñoz A². ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad Endocrinología pediátrica. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

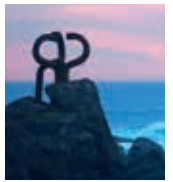
Introducción. La nutrición en los dos primeros años de vida tiene una gran repercusión metabólica en edades posteriores como ocurre con una ganancia ponderal acelerada y el riesgo de sobrepeso y obesidad en edades tempranas.

Objetivo. Valorar la relación entre la ganancia ponderal en los dos primeros años de vida y la aparición de sobrepeso y obesidad en la infancia y adolescencia.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de una cohorte. Estudio descriptivo y analítico. Se revisan las historias de los pacientes remitidos por obesidad sobrepeso a una consulta de hospital de tercer nivel. Se registran las siguientes variables antropométricas: peso, talla, peso para la talla al nacimiento, a los dos meses (m), seis m y dos años (a) y el índice de masa corporal (IMC) en la primera visita hospitalaria. Se realiza estudio descriptivo de las variables y se estudia la correlación entre las distintas medidas, así como su evolución en los distintos periodos y el IMC. Se realiza estudio estadístico con spss. Correlación de Pearson.

Resultados. Se revisan 161 pacientes remitidos a la consulta entre los años 2012 y 2016. El 62,1% eran mujeres con edades comprendidas entre los 4,1 años y 13,3 años con una media de 9,1 años \pm 1,9 y el 37,9% de varones (5,1 a-13, 3 a, media de 9,7 a \pm 1,8). El peso al nacimiento oscila entre 1,4 kg y 5 kg, con una media de 3,08 kg y una mediana de 3 kg. En la primera visita no se encuentran diferencias en el z score IMC entre niños y niñas, aunque las niñas son derivadas antes (diferencia de 6 m). No se observa correlación entre los pesos, peso/talla para las variables registradas de forma puntual al nacimiento, 2 m, 6 m y 2 a y el z score IMC de la primera visita. Al analizar el aumento de z score peso/talla en los periodos 0-2 m, 0-6 m y 0-2 a y su relación con el z score IMC se observó una correlación positiva entre los 0-2 a ($r= 0,297$, $p= 0,022$). Esta correlación también era positiva al analizar el aumento de peso absoluto en el periodo de 0-2 a y el z score IMC por sexos (niños $r= 0,408$, $p= 0,09$ y niñas $r= 0,471$ $p= 0,002$)

Conclusiones. La prevalencia de sobrepeso y obesidad es mayor en niñas, siendo estas remitidas más precozmente a unidades especializadas. Hay una relación directa entre el aumento del z score peso/talla en los primeros dos años y la presencia de obesidad en años posteriores. La ganancia ponderal excesiva en los primeros años esta relacionada con problemas de obesidad y sobrepeso en edades precoces. Se debería realizar programas de concienciación a nivel de la comunidad sanitaria y población general e iniciar medidas preventivas desde el nacimiento.



INFLUENCIA DE LA DIETA MATERNA EN EL CRECIMIENTO FETAL Y SOMATOMETRÍA DEL RECIÉN NACIDO A TÉRMINO. Llorente López E¹, Gallardo Padilla M², García Blázquez L², Martínez Jiménez V¹, Sánchez-Nebreda Arias R¹, García García W², Puente Ubierna L³, La Orden Izquierdo E¹. ¹Unidad de Gastroenterología, ²Unidad de Neonatología, ³Unidad de Endocrinología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro.

Objetivo. El crecimiento fetal depende de una interacción adecuada entre la madre, placenta y el feto cuyo equilibrio puede ser alterado por factores ambientales como la dieta materna. Postnatalmente y durante los dos primeros años la nutrición es el regulador fundamental junto con la ausencia de enfermedades. Nuestro objetivo es analizar la influencia de la calidad de la dieta materna en el crecimiento fetal y la somatometría del recién nacidos a término (RNT)

Pacientes y métodos. Estudio prospectivo transversal de RNT (37-41SG) nacidos entre marzo y mayo de 2016. Se recogieron: edad e IMC al inicio de la gestación maternos, hábitos tóxicos, toma de suplementos durante la gestación, adecuación de la dieta materna a la dieta mediterránea (Cuestionario KIDMED), enfermedades metabólicas gestacionales (diabetes, hipertensión o alteraciones tiroideas) y somatometría del recién nacido (Carrascosa 2010). El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS v.15.

Resultados. De un total de 295 RNT nacidos en ese periodo, solo participaron 60. Del total de madres: 8,3% (n= 5) eran menores de 26 años, 58,3% (n= 35) 26-35 años, y 33,3% (n= 20) mayores de 35 años. El 85% (n= 51) eran de raza caucásica, 6 hispanoamericanas y 3 árabes. Del total de madres encuestadas, 20 (33,3%) eran previamente fumadoras, 8 de ellas (40%) fumaron durante la gestación y 5 mantuvieron el hábito tabáquico tras el parto. Solo una madre refirió consumo de alcohol leve durante el embarazo, y ninguna consumo de drogas. Del total de embarazadas 3 presentaron diabetes gestacional, 15 hipotiroidismo tratado y 2 hipertensión arterial. Todas consumieron suplementos durante el embarazo (hierro, yodo y/o ácido fólico) y el 66,6% (n= 40) durante la lactancia. El tipo de lactancia al alta fue: materna 47 (78,3%), mixta 3 (5%) y artificial 10 (16,6%). El 91,6% (n= 55) de los RN recibieron suplementos con vitamina D. La dieta materna, valorada mediante cuestionario KIDMED, fue: óptima en un 40% (n= 24) y mejorable/baja calidad en un 60% (n= 36). Se comparó el IMC materno al inicio de la gestación y la somatometría del RN (Z-score PRN, LRN y PC) entre los grupos de calidad de dieta materna:

	KIDMED Mejorable (< 8)	KIDMED Óptimo (≥ 8)	p
IMC materno	25,4 ± 5,42	24,96 ± 5,62	p= 0,79
Z-score PRN	-0,16 ± 0,81	0,16 ± 0,94	p= 0,148
Z-Score LRN	-0,322 ± 0,84	0,19 ± 0,9	p= 0,027
Z-Score PCRN	-0,34 ± 0,68	-0,10 ± 0,7	p= 0,187

Conclusiones. En nuestra muestra la calidad de la dieta materna basada en su adecuación a la dieta mediterránea mostró diferencias estadísticamente significativas en la longitud del recién nacido a término. Con respecto a la situación nutricional materna previa al embarazo no se encontraron diferencias significativas. La calidad de la dieta materna puede influir en el crecimiento fetal.



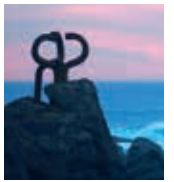
EFFECTO DE LA LACTANCIA MATERNA COMO DETERMINANTE NUTRICIONAL TEMPRANO SOBRE LA HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD DE CROHN. Fernández Antuña L, Arcos Machancoses JV, Soriano Villaverde P, Meavilla Olivas S, de la Piedra Bustamante MJ, González Pérez J, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. Se piensa que la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una entidad caracterizada por una disregulación de la respuesta inmune hacia la flora comensal intestinal en pacientes genéticamente predispuestos. Determinantes ambientales tempranos, especialmente nutricionales, pueden influir en su historia natural a través del microbioma. La lactancia materna (LM) tiene propiedades inmunomoduladoras, regula la composición de la flora y la expresión génica del niño. En este sentido, nos proponemos evaluar la relación entre la LM y la gravedad de la enfermedad de Crohn (EC).

Pacientes y métodos. Se reclutaron pacientes con EC del registro de EII de nuestro centro, del periodo 2000-2015. La gravedad se definió como la necesidad de intervención quirúrgica por causa de la enfermedad y, en base a ello, se asignaron las categorías de caso y control. La recogida de información se hizo de retrospectivamente por la historia clínica y por entrevista telefónica. La exposición temprana a LM se consideró positiva en aquellos pacientes que la siguieron durante un mínimo de 4 meses. Se estudió el posible efecto de confusión de determinadas variables con influencia reconocida en la gravedad de la EII: edad al diagnóstico, exposición al tabaco y los parámetros de la clasificación de París. Posteriormente se seleccionaron los controles por emparejamiento por frecuencia en función de las variables que se comportaron como factor de confusión. Como medida de asociación se obtuvieron las *odds ratio* (OR), y su intervalo de confianza al 95% (IC95%), por regresión logística multivariable, ajustando por las covariables de emparejamiento. Finalmente se realizó un análisis estratificado para valorar la interacción entre la LM y otras variables determinantes de gravedad en la EC. La heterogeneidad entre los estratos se evaluó con la prueba de Wald, contemplando el umbral de significación en 0,1.

Resultados. Se recuperaron 133 pacientes con EC, de los cuales 23 se intervinieron quirúrgicamente en algún momento del seguimiento, que abarcó de 2 a 17 años. La frecuencia de la exposición a LM entre los pacientes con EC operados fue de 47,8% (IC95% 29,2% a 67,0%), frente a un 74,6% (IC95% 65,7% a 81,8%) en los controles. Se identificaron cuatro variables de confusión: afectación digestiva alta, enfermedad ileal aislada, comportamiento no estenosante ni fistulizante y afectación perianal. El emparejamiento por frecuencias se llevó a cabo con una selección de 55 controles. Controlando por estas variables, la OR del efecto de la LM sobre la gravedad de la EC fue de 0,36 (IC95% 0,10 a 1,27), con un valor p de 0,112. Los dos únicos determinantes que se asociaron significativamente con el riesgo de cirugía fueron el comportamiento no estenosante ni fistulizante (OR 0,08, IC95% 0,02 a 0,28) y la afectación ileal aislada (OR 4,53, IC95% 1,03 a 20,02). En el primer caso, el antecedente de LM aumentó su papel protector, rebajando la OR de 0,17 a 0,05, frente a los que no tomaron LM. En el segundo caso, la LM rebajó el riesgo de una OR de 6,50 a una OR de 3,47.

Conclusiones. Cada vez existen más pruebas de la influencia de la alimentación en los mil primeros días de vida en la historia natural de las enfermedades. No se ha podido establecer que la LM sea, de forma aislada, un determinante nutricional temprano con un papel protector en la gravedad de la EC. Sin embargo, sí ha demostrado una tendencia a modular favorablemente el efecto de los factores que aumentan el riesgo de cirugía.



COMUNICACIONES DE NUTRICIÓN

Jueves 25 de mayo, 18.00 h

Moderadores: Iñaki Irastorza Terradillos, Mónica Ruiz Pons

IMPACTO DE LA PROVISIÓN DE LECHE MATERNA DONADA EN PREMATUROS GRANDES INMADUROS. Bermejo Costa F, Leante Castellanos JL, García González A, Benavente García JJ, Cortés Mora P, Martínez-Tafalla López C, Barea Bejarano A, Díaz Ruiz M. Servicio de Pediatría. Sección de Gastroenterología infantil y Sección de Neonatología. Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena.

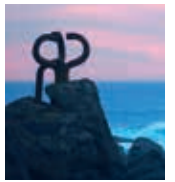
Introducción. La leche materna (LM) es el alimento de elección en todos los neonatos, especialmente en prematuros grandes inmaduros, por sus reconocidos beneficios. La LM proporciona nutrientes y factores inmunológicos que protegen al gran inmaduro frente a sepsis y enterocolitis necrotizante, que son una causa frecuente de morbi-mortalidad en estos pacientes. Cuando no disponemos de LM, la leche humana pasteurizada, donada (LMD), se constituye como una opción válida, muy superior al uso de sucedáneos.

Objetivos. Evaluar el impacto de la disponibilidad de LMD en una unidad de neonatología sobre la tolerancia a la alimentación enteral de los prematuros grandes inmaduros.

Material y métodos. Estudio retrospectivo cuasiexperimental. Se incluyeron los neonatos de menos de 32 semanas de edad gestacional y/o menos de 1.500 gramos de peso al nacer que ingresaron durante los primeros tres días de vida en una unidad de neonatología de nivel IIIb. El primer período comprendió desde febrero de 2014 a julio de 2015 (18 meses) y el segundo, desde agosto de 2015 a enero de 2017 (18 meses). En el primer período, se implementaron estrategias basadas en la evidencia para fomentar la lactancia materna, empleando fórmula de prematuros en aquellos casos en los que no se dispuso de leche de la propia madre. En el segundo período, se ofreció a los padres la posibilidad de suministrar LMD en lugar de fórmula de prematuros. Las variables principales de estudio fueron el tiempo en alcanzar un aporte enteral igual a 120 ml/kg/día y los días de nutrición parenteral. De forma secundaria, se compararon otras variables relacionadas con el inicio de la alimentación, la morbilidad y la mortalidad. Los datos fueron analizados mediante SPSS (versión 21ª), empleando el test de Chi cuadrado en los contrastes de variables categóricas y la U de Mann-Whitney para las cuantitativas. En ambos casos se aceptó como significativo un valor aleatorio bilateral inferior al 5% ($p < 0,05$).

Resultados. Fueron incluidos 54 pacientes en el primer período y 58 en el segundo. Ambos grupos fueron homogéneos respecto a las variables demográficas analizadas. El tiempo mediano en alcanzar la alimentación enteral completa fue de 9,2 días en el primer período y de 7,7 días en el segundo ($p = 0,045$). En el primer período, la mediana de días de nutrición parenteral fue de 9, y de 7 en el segundo ($p = 0,001$). El análisis de las variables secundarias puso de manifiesto un inicio más precoz de la alimentación en el segundo período (30 horas vs. 23 horas; $p = 0,042$) y una reducción con tendencia a la significación estadística en los días de uso de catéter intravenoso central (9 días vs. 7 días; $p = 0,107$). Aunque las tasa de sepsis y de enterocolitis no mostraron diferencias estadísticamente significativas, la mortalidad en el segundo período fue la mitad que en el primero (sin significación estadística).

Conclusiones. Disponer de LMD en aquellos casos en los que suministrar leche de la propia madre no es posible, o su disponibilidad se retrasa, favorece un inicio más precoz y una progresión más rápida del aporte enteral. Este hecho conlleva una reducción en los días de nutrición parenteral.



SÍNDROME METABÓLICO CONTINUO: NUEVA DEFINICIÓN DEL SÍNDROME METABÓLICO. Peña Ferrera M¹, Montoro González B¹, Ruiz Derlinchan B¹, Sánchez Villegas A², Aguilera García C³, Gil Hernández A³, González Santana D¹, Peña Quintana L^{1,2}. ¹Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. CHUIMI Las Palmas. ²Departamento de Ciencias Clínicas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. ³Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Granada.

Objetivos. Describir las características del Síndrome Metabólico Continuo (SMc) [suma de Z-scores de los componentes del Síndrome metabólico (SM)] en pacientes pediátricos con obesidad asociada o no a hígado graso no alcohólico (NAFLD) y compararlo según criterios de la Federación Internacional de Diabetes (IDF).

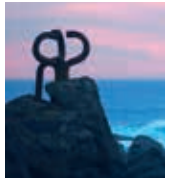
Pacientes y métodos. Estudio transversal caso-control. Se reclutaron 242 niños (5-14 años), 103 con obesidad (casos) [subdivididos según ecografía en grupos con NAFLD (n= 55) y sin NAFLD (n= 48)] y 136 sanos (controles) pareados por edad y sexo. Se realizó anamnesis, antropometría, exploración física, ecografía hepática, cardíaca-medición de Masa Ventricular Izquierda (MVI)-, grosor íntima-media carotídeo (GIMc), de adiposidad y determinaciones bioquímicas (perfil hepático, metabólico y marcadores inflamatorios: adiponectina, leptina, resistina, TNF- α , PAI-1, MCP-1, IL-1, IL-6, IL-8). El SMc se calculó mediante la fórmula:

$$\text{SMc} = (\text{Z-IMC} \pm \text{Z-TA sistólica} \pm \text{Z-TGD} \pm (-1 (\text{Z-HDL})) \pm \text{Z-HOMA-IR})/5.$$

(TGD: Triglicéridos; IR: Insulino-Resistencia). El estudio estadístico se realizó mediante el programa SPSS versión 20.

Resultados. Según IDF 13 pacientes (12,6%) presentaban SM (7,76% con NAFLD y 4,84% sin NAFLD), mientras que con SMc fueron 43 (44,8%) (51,1% con NAFLD) y (38,5% sin NAFLD). El 100% de los controles no presentaban SM. Los valores de SMc fueron en NAFLD ($1,1768 \pm 0,64390$), sin NAFLD ($0,8089 \pm 0,50655$) y controles ($-0,2772 \pm 0,46336$) ($p < 0,0001$), con correlación estadística en todos sus parámetros, los depósitos de grasa corporal (siendo fuerte para la masa grasa, los pliegues y los perímetros y moderada para el resto de parámetros antropométricos), leptina, adiponectina, insulina basal, GIMc y MVI. El incremento de riesgo era fuerte con el IMC, moderada con HDL, TAS y TGD y débil con HOMA-IR. Por cada punto que se incrementa el SMc aumenta el IMC en 7,81 Unidades (U), el HOMA-IR en 0,3 U, la TA sistólica en 10,78 U y los TGD en 18,49 U, disminuyendo las HDL en 12,78 U ($p < 0,001$). Al realizar la mediana del SMc se observan diferencias significativas con los parámetros antropométricos (masa grasa, depósito graso, pliegues, perímetros), con la leptina y adiponectina y muy significativo con la Masa Cardíaca Ventricular Izquierda y en menor medida con el índice de la Masa Ventricular Izquierda.

Conclusiones. El score de SMc es un método válido y superior a los clásicos para identificar a los pacientes pediátricos y adolescentes con riesgo metabólico, incluso en estadios incipientes, relacionándose con el aumento del grosor de la íntima media carotídea, como marcador de ateromatosis subclínica y con el aumento de la masa ventricular izquierda.



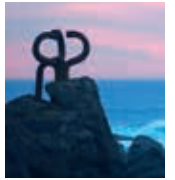
IMPACTO DEL ESTADO SECRETOR (FUT2) SOBRE LA COMPOSICIÓN MICROBIANA DE LA LECHE HUMANA DURANTE LA LACTANCIA. Collado MC¹, Cabrera Rubio R¹, García Mantrana I¹, Martínez Costa C². ¹Departamento de Biotecnología, IATA-CSIC Valencia. ²Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital Clínico, Universidad de Valencia.

Objetivos. Las interacciones entre huésped, microbiota y dieta son claves para la salud humana. La lactancia materna es uno de los determinantes más importantes de la composición de la microbiota humana. Es conocido el efecto del fenotipo secretor FUT2 (fucosiltransferasa2) en el perfil de oligosacáridos de la leche materna, habiéndose constatado diferencias significativas entre los secretores y no secretores. Además, recientes estudios sugieren que el estado secretor está asociado a alteraciones en la composición y diversidad de la microbiota intestinal. Sin embargo, el efecto del FUT2 sobre la microbiota de la leche materna es aún desconocido. Por tanto, nuestro objetivo fue determinar la influencia del estado secretor sobre la composición microbiana de la leche materna durante la lactancia.

Métodos. Se analizaron 35 muestras de leche de mujeres sanas con partos a término en distintos periodos de lactancia (calostro, transición y leche madura). El genotipo secretor FUT2 se determinó por PCR-RFLP. La composición de la microbiota presente en leche materna se analizó mediante PCR cuantitativa dirigida a cuantificar bacterias totales, *Lactobacillus*, *Staphylococcus*, *Enterococcus* y *Streptococcus* spp.

Resultados. Los grupos bacterianos más abundantes incluyeron *Lactobacillus*, *Streptococcus*, y *Enterococcus* spp. Los recuentos de *Lactobacillus* spp, *Enterococcus* spp., y *Streptococcus* spp. fueron inferiores en las muestras de no secretoras en los 3 periodos de lactancia. No se observaron diferencias entre los dos grupos en relación a las Bifidobacterias aunque su concentración fue inferior en las no secretoras.

Conclusiones. Este estudio muestra que el fenotipo secretor influye en la concentración microbiana lo que puede tener impacto en la colonización intestinal. Además, contribuye a la caracterización de factores precoces que pueden estar implicados en el desarrollo de la microbiota del lactante. Es necesario estudios más amplios para determinar este efecto.



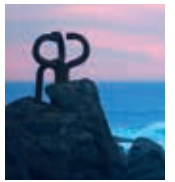
DEBEMOS INCORPORAR LA MEDICIÓN DEL ÍNDICE CINTURA-TALLA A NUESTRA PRÁCTICA CLÍNICA. Ochoa Sangrado Cr y Grupo de Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de Zamora. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora. Gerencia Atención Primaria de Zamora.

Objetivos. Evaluar la utilidad de incorporar la medición del índice cintura/talla (ICT), como marcador de riesgo cardiovascular en la práctica clínica y estimar su capacidad predictiva independiente de criterios de síndrome metabólico, ajustada por edad, sexo y obesidad general.

Material y métodos. Estudio transversal en consultorios de Pediatría del Área de Salud de Zamora. Niños y adolescentes entre 3 y 14 años que acuden a revisión pediátrica programada. Medición rutinaria con procedimientos estandarizados de peso, talla, índice de masa corporal [IMC], perímetro de cintura, ICT y presión arterial (datos incorporados a la aplicación MEDORA); en los sujetos con criterios de obesidad general (IMC > percentil 95 según tablas de Hernández 1988) o abdominal (ICT \geq 0,5) extracción venosa para glucemia, insulina, colesterol total, HDL y LDL colesterol y triglicéridos. En esta comunicación se presentan datos de somatometría y presión arterial de los primeros seis meses. Se consideró hipertensión la presencia de presión arterial sistólica y/o diastólica por encima de percentil 95 según tablas nacionales (Ricardín 1995 en \geq 6 años) y norteamericanas (NHBPEP 2004).

Resultados. Se han incluido datos de 1605 pacientes, de los que el 31,9% tenía un ICT \geq 0,5 (IC95% 29,5 a 34,1%) y un 22,6% obesidad general (IC95% 20,4 a 24,6%). El 6,2% tenían hipertensión según las tablas nacionales (IC95% 4,7 a 7,6%) y el 11,2% según las americanas (IC95% 9,5 a 12,9%). El ICT se asoció a mayor riesgo de hipertensión (odds ratio [OR] 3,3; IC95% 2,1 a 5,4) que el IMC (OR 2,9; IC95%: 1,8 a 4,8), aunque sin diferencias significativas. El riesgo asociado era mayor en niños que en niñas, siendo en niñas solo significativo el del ICT. En un modelo de regresión logística, ajustando por sexo y edad, solo el ICT se asoció a hipertensión (OR ajustado 3,48; IC95% 2,15 a 5,65). No obstante la capacidad predictiva de hipertensión fue moderada (área bajo la curva 0,64; sensibilidad 55%, IC95% 43,3 a 66,2%; especificidad 73%, IC95% 70,8% a 76%).

Conclusiones. La medición del ICT resulta factible en la práctica clínica e informa del riesgo de hipertensión en nuestros pacientes, de forma independiente al IMC. Los niños y adolescentes con un ICT \geq 0,5 presentan un riesgo 3,4 veces superior de tener hipertensión arterial. Aunque la capacidad predictiva de hipertensión es moderada, menor que la observada con otros criterios de síndrome metabólico, aporta información suplementaria a la hora de valorar el riesgo de nuestros pacientes, fácil de interpretar y de entender por médicos, pacientes y familiares.



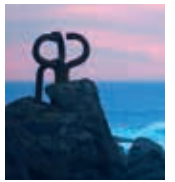
COMPARACIÓN DE INGESTA DE NUTRIENTES Y ALIMENTOS ENTRE POBLACIÓN EUROPEA PEDIÁTRICA CON FQ: PROYECTO MYCYFAPP. Calvo-Lerma J, Jessie Hulst J, Claes I, Asseiceira I, Ruperto M, Colombo C, de Boeck K, Ribes-Koninckx C en nombre del proyecto MyCyFAPP. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (Valencia, España); Erasmus MC Sophia's Children Hospital (Rotterdam, Holanda); Hospital de Santa María (Lisboa, Portugal); Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid, España); Università degli Studi di Milano (Milán, Italia); Katholieke Universitet Leuven (Lovaina, Bélgica)

Objetivo. La intervención nutricional en Fibrosis Quística (FQ) se basa en recomendaciones dietéticas de energía y nutrientes, y las nuevas guías de Nutrición en FQ definen los objetivos a alcanzar. El éxito de la terapia nutricional recae en parte en los hábitos alimentarios de los pacientes, y en la práctica clínica es difícil hacer recomendaciones en términos de alimentos para alcanzar los objetivos de ingesta de nutrientes. Respondiendo a esta necesidad, el proyecto MyCyFAPP (www.mycyfapp.eu) tiene por objetivo desarrollar herramientas de educación nutricional para que los pacientes auto-gestionen la nutrición a través de una APP móvil. En este estudio el objetivo fue obtener información acerca de ingesta de nutrientes y alimentos e identificar posibles diferencias entre las poblaciones de estudio.

Métodos. Estudio multicéntrico transversal en población pediátrica con FQ: 207 pacientes de edades 2-17 años en seguimiento en 6 unidades de FQ: Lisboa, Madrid, Valencia, Milán, Lovaina y Róterdam. Se completó un registro dietético de 4 días. La información recogida se transfirió al sistema online de almacenamiento y cálculo de MyCyFAPP. Este sistema se alimenta de bases de datos de composición nutricional específicas de cada país, las cuales han sido completadas con los productos específicamente consumidos. La información nutricional incluía: energía, proteína, carbohidratos, azúcares, grasa, AGPI, AGMI, SFA, fibra, calcio, hierro y sodio. Cada alimento de la base de datos fue asignado con un código de grupo de alimento de acuerdo con un criterio de clasificación común previamente establecido.

Resultados. 828 registros de los que 4.554 comidas fueron descritas. Las ingestas de energía más altas se registraron en Valencia y Lovaina ($93 \pm 38,6$ y $92,5 \pm 47,8$ kcal/kg/día) donde la ingesta de grasa fue la más alta también ($4,1 \pm 1,9$ y $4,0 \pm 2,4$ g/kg/día respectivamente). Milán obtuvo el consumo de energía y grasa más bajo ($72,9 \pm 21,1$ kcal/kg/día y $2,4 \pm 0,7$ g/kg/día). Los productos que más contribuyeron a la ingesta de grasa en todos los centros fueron lácteos seguidos de carne y de productos procesados. Los aceites tuvieron mayor representación en Valencia y Madrid ($20,0$ g/día) y las grasas sólidas (mantequilla/margarina) fueron las más consumidas en los otros centros ($16,7$ - $19,4$ g/día). Así pues, la ingesta de AGMI fue más alta en los centros españoles, y la ingesta de AGS fue elevada en todos los centros ($> 50\%$ de la ingesta de grasa total) por el alto consumo de lácteos, carne y productos procesados. La grasa de frutos secos, huevo o pescado tuvo una representación insignificante en todos los centros, siendo el consumo de AGPI inferior al 25% de la ingesta de grasa total. La ingesta de proteínas fue más alta en los centros del sur (Lisboa, Madrid y Valencia) con valores medios de $3,59 \pm 1,6$ a $3,7 \pm 1,5$ g/kg/día, en comparación con las ciudades del norte donde los valores fueron $2,9 \pm 0,8$ a $2,4 \pm 0,8$ g/kg/día. Este resultado es directamente proporcional a la ingesta media de carne. Todos los centros mostraron un consumo similar de carbohidratos ($9,0 \pm 4,5$ a $10,7 \pm 5,3$ g/kg/día) pero en azúcar se vieron más diferencias ($2,4 \pm 1,7$ y $5,3 \pm 2,1$ g/kg/día) pudiendo atribuir las diferencias a la cantidad de ingesta de productos procesados.

Conclusión. La caracterización de la ingesta de nutrientes y alimentos en cada centro permitirá el desarrollo de recursos educacionales específicos que faciliten el cumplimiento de las nuevas guías de alimentación en FQ. Estos resultados, conforman piezas clave en el desarrollo del proyecto MyCyFAPP.



PROGRAMA DE INTERVENCIÓN NUTRICIONAL EN NIÑOS DE ALDEAS SOS EN GUINEA ECUATORIAL (BATA): ¿ESTAMOS SIENDO EFICACES? EXPERIENCIA DEL PROGRAMA DE COOPERACIÓN 2015-2016. Sánchez Sánchez C¹, Tolín Hernani M¹, Erquicia I², Fanjul M³, Hidalgo I⁴, Villanueva Albarran C³, de Tomás E³, Molina Hernando E³. *¹S. Digestivo y Nutrición Infantil, ³S. Cirugía Pediátrica, ⁴S. Anestesia. H. Materno Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid. ²S. Anestesia. H. Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares.*

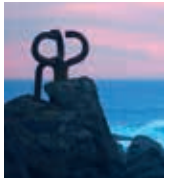
Introducción y objetivos. Desde 2010, de forma anual dentro de un programa de cooperación quirúrgico, un pediatra con experiencia en nutrición infantil imparte al menos dos talleres sobre nutrición a todo el personal responsable de la atención de los niños que habitan en Aldeas SOS Infantil en Guinea Ecuatorial (Bata). Esta aldea, construido como un área cerrada, incluye 10 "casas" en las que viven entre 8 y 10 niños bajo el cuidado de una "mamá" responsable, bajo la supervisión de los administradores locales de las ONG. El objetivo de este estudio es valorar la evolución del estado nutricional de los niños de la aldea en los dos últimas campañas (2015 y 2016) e intentar implementar futuras medidas para su mejora en caso necesario.

Material y métodos. Estudio prospectivo, de corte transversal de las dos evaluaciones nutricionales realizadas en los mismos niños en ambas campañas anuales. La valoración nutricional incluyó peso, talla, perímetro braquial (PB) e índices antropométricos (Índice de Waterloo para peso y talla (IW p e IW t), así como porcentaje de masa magra (MM) y grasa (FM) según fórmula de Siri) y plicometría de todos los niños, realizándose comparación de los datos mediante test de muestras repetidas.

Resultados. Se recogieron 79 niños, 48 varones (61%) con mediana de edad de 113 ± 40 meses (rango entre 36 y 190 meses). Los Zscore de peso de 2015 y 2016 son $-0,16 \pm 1$ (rango: -2,7 y,4) y $-0,17 \pm 1$ (rango: -1,5 a 6) (p 0,95). Los Zscore de talla (2015 a 2016) son $-0,56 \pm 1,5$ (-8 a +3,5) y $-0,21 \pm 1,2$ (-2,5 a +6) (p : 0,022). El Zscore de IMC (2015-2016) fue $0,15 \pm 1$ (rango: -2 a +4,5) y $-0,14 \pm 0,7$ (rango: -2 y +2) (p 0,006); los índices de Waterloo medio para peso (2015-2016) fueron $102 \pm 11\%$ (80-144%), $97 \pm 8\%$ (76-117%) (p : 0,001). El IW para talla, en 2015 fue $97 \pm 6,7$ (62-108%) y en 2016 de $98 \pm 5,4$ (88-125%) (p : 0,004). En cuanto al grado de desnutrición (DN) se observó un aumento de pacientes en relación con desnutrición aguda moderada (11,4% DN en ambos años, 2 pacientes más con DN moderada en 2016 (2,5%)). En cuanto a la DN crónica, se objetivó una mejoría significativa (25 niños (31,5%) incluyendo 2 desnutrición grave y 6 moderada, en 2015 versus 15 (19%), con solo 3 moderada, ninguna grave en 2016 (p : 0,001). En relación con la medición de pliegues, se observaron mejorías significativas de los Zscore de PB (p : 0,001), pliegue tricípital (p : 0,003), bicipital (p : 0,001), con aumento significativo de MM (p : 0,01).

Conclusiones. La mayoría de los niños de Aldeas Infantiles SOS en Bata presentaron un adecuado estado nutricional. El programa nutricional parece ser efectivo a largo plazo, con disminución de porcentaje de desnutrición crónica, pese cambios nutricionales a corto plazo en relación con posibles eventos organizativos en vías de resolución. Por lo tanto, es necesario continuar evaluando la eficacia del programa nutricional impartido en Aldeas Infantiles SOS en Guinea Ecuatorial (Bata) así como mejorar y asegurar su seguimiento a lo largo del año entre campañas.

Agradecimientos. Responsables de Aldeas Infantiles en Bata y "mamis" del programa así como a todos los niños allí acogidos



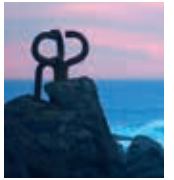
INFLUENCIA DE LOS ÁCIDOS GRASOS OMEGA 3 EN EL PERFIL LIPÍDICO Y LA FUNCIÓN HEPÁTICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON NUTRICIÓN PARENTERAL, SOMETIDOS A TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO. Martínez Jiménez V, Cuervas-Mons Vendrell M, Cañedo Villarroya E, Pedrón-Giner C. Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid.

Objetivo. Estudiar en pacientes sometidos a trasplante hematopoyético con nutrición parenteral si la evolución del perfil lipídico y la función hepática, en aquellos tratados con emulsión lipídica que incluía ácidos grasos omega 3, fue similar a la de un grupo control histórico de similares características que recibieron la emulsión lipídica clásica. Valorar si existió: disminución del tiempo de hospitalización, mejoría en la antropometría o disminución del número de complicaciones.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo de dos cohortes de pacientes, realizado en dos fases, entre los años 2013 y 2015. Población de estudio: pacientes de 0 a 18 años, sometidos a trasplante de precursores hematopoyéticos, que precisaron nutrición parenteral durante el ingreso del trasplante durante 7 días o más. La serie histórica recibió emulsión LCT/MCT (año 2013), y la serie de estudio recibió emulsión mixta con omega 3 (años 2014 y 2015). Se valoraron parámetros antropométricos, clínicos y bioquímicos.

Resultados. Se incluyeron un total de 65 pacientes (29 casos y 36 controles). En la muestra de intervención, un 44,8% fueron varones y 55,2% mujeres. La media de edad fue de 8,77 años ($\pm 5,55$ DE). El tiempo medio de ingreso fue de 29 días (± 15 DE). No se vieron cambios significativos en cuanto la antropometría al ingreso y al alta. La duración media de la nutrición parenteral fue de 18,76 días ($\pm 16,66$ DE) y su composición (promedio): aminoácidos 1,62 g/kg/d ($\pm 0,39$ DE), hidratos de carbono 6,68 g/kg/d ($\pm 2,25$ DE), lípidos 1,27 g/kg/d (0,43 DE). El cumplimiento del tratamiento fue adecuado (101,7% ($\pm 16,97$ DE), y en 2 pacientes hubo que suspender lípidos por hipertrigliceridemia. La media de complicaciones fue de 6,55 ($\pm 3,78$ DE), siendo 2,8 ($\pm 1,5$ DE) hepáticas, y 3,76 ($\pm 2,63$ DE) no hepáticas. Las complicaciones más frecuentes fueron: mucositis (93,1%), alteraciones mucocutáneas (48,3%), fallo de injerto (37,9%), sepsis (34,5%) e insuficiencia/toxicidad renal (34,5%). Esta muestra fue comparable con el grupo control en cuanto a sexo, edad, patología y tiempo de ingreso. No existieron diferencias significativas en la antropometría, complicaciones, cambios realizados en la parenteral ni en la evolución de los parámetros bioquímicos, salvo una mejoría en los valores de colesterol total de los casos respecto a los controles ($p= 0,008$) a los 14 días de tratamiento, que no se mantuvo hasta el alta.

Conclusiones. No se objetivaron diferencias significativas en cuanto a la antropometría, complicaciones ni en la suspensión de lípidos entre ambas cohortes. Si bien con la emulsión mixta con omega 3, parece haber una tendencia a disminuir los valores de colesterol total a los 14 días de tratamiento, esto no se mantuvo hasta el final del tratamiento. No se objetivaron otras diferencias significativas en cuanto a la evolución de los parámetros bioquímicos. No obstante, estos resultados han de ser interpretados con cautela, al no tratarse de un ensayo clínico y tener un tamaño muestral pequeño. A pesar de ello, este estudio puede servir de base para proyectos futuros, aleatorizados y con un mayor número de pacientes, ya que apenas existen estudios similares en pediatría.



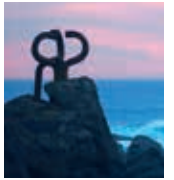
INFLUENCIA DE LA GESTACIÓN Y DEL TIPO DE PARTO EN LA EXPRESIÓN DE CITOCINAS Y DE FACTORES DE CRECIMIENTO EN LECHE MATERNA. Martínez Costa C¹, Alcántara C², Bertua Ríos B¹, Crehuá Gaudiza E¹, Peretó Moll A¹, Collado MC². *¹Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico. Universidad de Valencia. ²Departamento de Biotecnología. IATA-CSIC Valencia.*

Introducción y objetivos. En relación a la nutrición precoz y sus efectos a largo plazo, la lactancia materna constituye la alimentación idónea para el lactante a término y para el pretérmino, no solo por su composición nutricional sino también porque contiene sustancias bioactivas que le confieren protección frente a enfermedades. Diversos factores pueden influir en su composición (edad gestacional, la etapa de la lactancia, el tipo de parto, etc.). El tipo de parto parece condicionar una diferente expresión de diversos componentes lácteos, entre ellos, se ha constatado diferente concentración bacteriana. Se desconoce si el parto influye en la presencia en la leche de factores de crecimiento (FC) y de citocinas implicados en la respuesta antiinfecciosa y antiinflamatoria. Por todo ello nuestros objetivos fueron: Analizar la composición de la leche materna de recién nacidos a término y pretérmino en FC y citocinas, y determinar si existen diferencias en función del tipo de parto.

Material y métodos. Se analizaron 40 muestras de leche madura (obtenidas al mes de lactancia), procedentes de mujeres sanas con gestaciones a término (20) y pretérmino (20). Las proteínas se analizaron mediante Protein array (Ray Bio® Human Cytokine Array G6. Ray Biotech, Inc).

Resultados. En muestras de leche de gestaciones pretérmino encontramos una significativa mayor expresión de FC neurotróficos (Brain-derived neurotrophic factor (BDNF), Ciliary neurotrophic factor (CNTF), Glial cell line-derived neurotrophic factor (GDNF) y Neurotrofina 3 (NT-3) y de otros FC (Epidermal Growth Factors (EGF); Insulin-like Growth Factor-Binding Protein 2 (IGFBP-2); B-Lymphocyte Chemoattractant (BLC); Angiogenin; IL-6 and Macrophage-Colony Stimulating Factor (M-CSF)); así mismo, encontramos distinto perfil de citocinas predominando: BLC, Interferon gamma (IFN γ), Granulocyte Macrophage-Colony Stimulating Factor (GM-CSF). En las muestras de leche de término predominaron: Transforming Growth Factor-beta 1 (TGF-beta1); IGFBP-1 and Interleukin-1 (IL1-beta). En relación al parto, en los nacidos a término por parto vaginal o por cesárea urgente de forma significativa predominaron la concentración y variedad tanto de FC como de citocinas frente a los nacidos por cesárea programada.

Conclusiones. En nuestro estudio hemos comprobado que la leche materna de lactantes nacidos pretérmino contiene mayor concentración de FC especialmente neurotróficos. En los partos desencadenados por circunstancias fisiológicas (vaginal) o de estrés (cesárea urgente), se ha observado mayor concentración y variedad de citocinas frente a las cesáreas programadas. Estos resultados reflejan la influencia de la gestación y del tipo de parto sobre la composición de la leche materna con su consiguiente impacto biológico en el lactante.



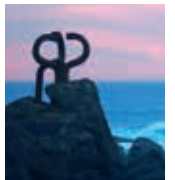
VALORACIÓN NUTRICIONAL AL DEBUT Y EVOLUCIÓN POSTERIOR EN PACIENTES ONCOLÓGICOS PEDIÁTRICOS.
Molina Suárez R, Díaz Sánchez E, Murray Hurtado M, Pereira Marzana M, González Cruz M, De Lucio Delgado A, Armas Ramos H, Martínez de las Heras B. *Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife.*

Objetivos. Describir el estado nutricional al debut de los pacientes pediátricos con patología oncológica en nuestro centro. Valorar la evolución del estado nutricional de estos pacientes durante los 6 meses siguientes y analizar la incidencia de sobrepeso y obesidad a los dos años del debut.

Material y métodos. Estudio descriptivo y prospectivo de los pacientes menores de 15 años con diagnóstico de patología oncológica entre enero de 2012 y diciembre de 2016, en seguimiento en nuestro hospital. Se recogieron al debut variables demográficas, antropométricas y analíticas, factores relacionados con el tumor (tipo, localización, estadio, etc), así como el tratamiento posterior, las complicaciones que pueden afectar al estado nutricional, y la evolución antropométrica al mes, los tres, seis meses y dos años desde el debut.

Resultados. Se recogió una muestra de 46 pacientes, con edad media al diagnóstico de 6,18 años (0,08-14,75), siendo el 54,3% varones. El 69,6% presentaban tumores sólidos, correspondiendo el resto a leucemias/linfomas. Hasta un 23,9% referían antecedente de sobrepeso u obesidad previos. Al diagnóstico, un 32,6% de los pacientes había presentado disminución de apetito, constatándose pérdida ponderal entre un 4% y un 18% respecto al peso previo en el 26,1% de los niños. Se realizó antropometría completa al debut, con índice de masa corporal (IMC) de 0,29 desviaciones estándar (SD) ($\pm 1,22$), perímetro braquial 0,49 SD ($\pm 1,38$) y pliegue tricípital -0,04 SD ($\pm 1,13$). Se detecta malnutrición al debut en un 15,21% de los niños, mientras que un 19,56% presentaban sobrepeso y en el 6,52% de los casos se constató obesidad. A nivel analítico se objetivaron hipoalbuminemia (26,3%), alteraciones lipídicas (35,7%), y déficit de vitamina D (13%). Como tratamiento, el 89,1% recibieron quimioterapia, 28,3% radioterapia, 45,6% cirugía y 20% trasplante de progenitores hematopoyéticos, con administración de corticoides en 60,8% de los casos. En base a estos factores (tipo de tumor, tratamiento, pérdida ponderal, etc), se catalogó como pacientes de alto riesgo nutricional al 63%. Como complicaciones durante los 6 meses posteriores, un 21,7% requirió ingreso hospitalario por mucositis y un 37% por vómitos; el 50% presentó algún tipo de aversión alimentaria y un 63% estreñimiento. Precisaron soporte nutricional con suplemento oral/enteral el 45,7%, mediante sonda nasogástrica el 13% y solo un caso con gastro-yeyunostomía. Hasta un 21,7% requirió nutrición parenteral. El 17,8% declaró recibir además tratamiento homeopático o algún tipo de dieta alternativa. Durante el seguimiento al mes, 3 y 6 meses posteriores, no se observan variaciones significativas en el estado nutricional respecto al debut. Tras dos años, se analizó la evolución de 26 pacientes, revirtiendo los casos de malnutrición previa con soporte nutricional; hasta un 26,9% se situaba en rango de sobrepeso u obesidad. Solo una niña con sobrepeso pasó a rango de malnutrición, derivado de una dieta desequilibrada y negativa a la suplementación enteral.

Conclusión. La malnutrición en pacientes oncológicos es frecuente y multifactorial, si bien cada vez se detecta mayor porcentaje de sobrepeso/obesidad al debut. Optimizar el estado nutricional mediante valoraciones nutricionales periódicas contribuye a minimizar la morbilidad asociada al tumor y su tratamiento, así como prevenir o tratar situaciones tanto de malnutrición como obesidad.



COMUNICACIONES MESA HEPATOLOGÍA

Viernes 26 de mayo, 09.30 h

Moderadores: Begoña Polo, María Legarda Tamará

RESULTADOS A LARGO PLAZO DE TRATAMIENTO CON SEBELIPASA ALFA EN DEFICIENCIA DE LIPASA ÁCIDA LISOSOMAL (LAL-D). MÁS ALLÁ DEL OBJETIVO PRIMARIO EN ENSAYO CLÍNICO. Camarena C¹, de la Vega A¹, Muñoz-Bartolo G¹, Hierro L¹, Fernández L¹, Guerra L², Díaz C¹, Jara P¹. ¹S. de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil, ²S. de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

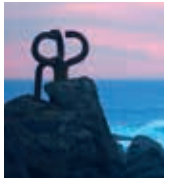
La LAL-D produce acúmulo lisosomal de ésteres de colesterol y triglicéridos. Se presenta como formas letales de debut neonatal a más tardías con dislipidemia y desarrollo de cirrosis. La sebelipasa alfa (SA) es un enzima recombinante humano aprobado por la FDA y la EMA para su tratamiento. El ensayo LAL-CL02, (fase 3, multicéntrico, doble ciego randomizado con placebo) demostró a 20 semanas el objetivo primario de normalización de ALT. El ensayo LAL-CL06 (abierto, multicéntrico) recogió pacientes excluidos del previo por enfermedad más severa, formas atípicas o trasplantados de hígado/MO para el análisis de parámetros de eficacia y seguridad.

Objetivos. Analizar: A) la eficacia del tratamiento con SA sobre 1) función hepática: normalización de transaminasas, volumen y contenido en grasa hepáticos, histología 2) perfil lipídico, 3) afectación intestinal. B) Seguridad.

Material y métodos. n= 6 pacientes incluidos en nuestro centro en estos ensayos. Control clínico, analítico, anticuerpos frente al fármaco, RMN con gradiente multi-eco abdominal o ecografía, biopsia hepática e intestinal. Resonancia carotídea y ECG. Pacientes en ensayo LAL-CL02, n= 2, 1mg/kg cada 14 días SA n= 1, placebo n= 1, 20 semanas seguido de SA en abierto 144 semanas. Edad inicio 8 a 2m y 13 a. Hepatomegalia 9 cm y 8 cm. Pacientes de ensayo LAL-CL06 n= 4, SA 1 mg/kg cada 14 días, 96 semanas. Edad inicio 3,3-14,9 a. Un paciente con Wolman había recibido trasplante de MO a los 3 m, retraso severo de crecimiento y diarrea crónica con malabsorción.

Resultados. Ensayo LAL-CL02: Normalización de transaminasas S 4 y 12 de SA. Desaparición de hepatomegalia a partir de S 88. Disminución de porcentaje de grasa hepática del 13,2% al 8,2% y del 5% al 2%. Disminución del 50% de volumen hepático. Biopsia hepática en un paciente sin biopsia inicial: puentes de fibrosis porto portal y disminución de fibrosis porto-portal en el otro paciente respecto control realizado 10 años antes. Normalización de perfil lipídico en semana 6 de SA. Bajada de atorvastatina de 10 a 2,5 mg y de 20 mg a 2,5 mg con persistencia de normalidad. Desaparición de diarrea crónica en ambos (inhabilitante en un caso). Ensayo LAL-CL06: 3 de 4 pacientes normalizan transaminasas 4S a 2 a de SA. Todos disminuyeron volumen hepático de 6,7%-19% y la fracción de grasa hepática de 7,5-14,5%. La hepatomegalia (de 9 a 5cm) desapareció entre la S 24 y 86. Todos puentes de fibrosis porto-portal al inicio, mejoría en n= 2 y estabilización n= 2. Normalización de perfil lipídico entre S 8 y 60 de SA. N= 2 tratamiento hipolipemiante al inicio en uno se baja atorvastatina de 20 a 5 mg/24 h y en otro con atorvastatina y ezetimiba se retira esta. Dos pacientes afectación intestinal con depósito masivo de macrófagos espumosos normalización a 2 a en uno y mejoría en otro. Paciente con Wolman precisó aumento de dosis a 3 mg/kg/semanal por retraso severo de talla y malabsorción con mejoría. No efectos adversos. Un paciente anticuerpos no bloqueantes frente a SA que desaparecen

Conclusiones. Los pacientes con LAL-D presentan afectación hepática severa. SA normaliza transaminasas y perfil lipídico en la mayoría con disminución de depósito. La SA estabiliza o mejora la fibrosis hepática. Puede ser necesario el incremento de dosis en pacientes con afectación severa.



BENEFICIO A LARGO PLAZO DE 76 SEMANAS DE TRATAMIENTO CON SEBELIPASA ALFA EN NIÑOS Y ADULTOS CON DEFICIENCIA DE LIPASA ÁCIDA LISOSOMAL (ENSAYO ARISE). Furuya KN², Marulkar S¹, Friedman M¹, Tripuraneni R¹, Camarena C³, Burton B⁴. ¹Alexion Pharmaceuticals, Inc. New Haven, CT. ²Alfred I. duPont Hospital for Children. Wilmington, DE. ³S. Hepatología y Trasplante hepático Infantil. Hospital Infantil La Paz. Madrid. ⁴Northwestern University Feinberg School of Medicine. Ann and Robert H. Lurie Children's Hospital. Chicago, IL

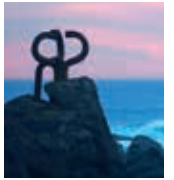
La deficiencia de lipasa ácida lisosomal (LAL-D) es una enfermedad progresiva multisistémica que es causa de cirrosis, dislipidemia severa, y arteriosclerosis de presentación temprana. En un ensayo en fase 3 ARISE (NCT01757184) en adultos y niños con LAL-D se logró el objetivo primario de normalización de ALT y muchos objetivos secundarios a las 20 semanas de tratamiento con sebelipasa alfa (SA).

Objetivos. Examinar los resultados bioquímicos a largo plazo de tratamiento con SA en el grupo ARISE.

Material y métodos. Los pacientes afectos (N= 66, edad mediana 13 a, rango 4-58 a) se randomizaron a placebo (PBO) o SA 1mg/kg cada 14 días durante 20 semanas; seguida en 65 de una fase de extensión abierta, en curso, de tratamiento con SA en todos. Se analizan los datos de eficacia en la semana 76 de tratamiento y de seguridad en los 65 pacientes cuyo seguimiento es de 86 a 152 semanas.

Resultados. Transaminasas: Después de 76 semanas de tratamiento con SA, se obtuvo normalización de ALT en 52% (32/61) y de AST en 65% (37/57), 87% lograron ALT \leq 1,5xVN y 95% AST \leq 1,5xVN. Los pacientes del grupo placebo que pasaron a tratamiento con SA en el periodo abierto mostraron mejoría marcada y sostenida de ALT y AST. Aquellos en tratamiento con SA en la fase doble ciego mantuvieron la mejoría. Lípidos: Los valores medios de C-LDL (192,2 mg/dl), noHDL-C (230 mg/dl) y triglicéridos (153,9 mg/dl) descendieron -28%, -27% y -17% respectivamente después de 76 semanas de tratamiento. El C-HDL medio (32,5%) aumento 23%. Seguridad: Doce pacientes (19%) presentaron reacciones relacionadas con la infusión de intensidad leve a moderada salvo en uno que fue grave. No hubo discontinuaciones de tratamiento debido a efectos adversos. Seis de 66 pacientes (9%) tuvieron al menos una muestra positiva de anticuerpos frente al fármaco, dos desarrollaron anticuerpos bloqueantes.

Conclusiones. El tratamiento a largo plazo con SA en pacientes con LAL-D produce una mejoría rápida y precoz en los marcadores de daño hepático y en las anomalías Lipídicas que son mantenidas.



CAMBIO EN LA FIBROSIS HEPÁTICA EN NIÑOS Y ADULTOS CON DEFICIENCIA DE LIPASA ÁCIDA LISOSOMAL DESPUES DE 52 SEMANAS DE TRATAMIENTO CON SEBELIPASA ALFA (ENSAYO ARISE). Goodman ZD², Burton B³, Alaparthi L², Monge F², Camarena C⁴, Friedman M¹, Soni P¹. ¹Alexion Pharmaceuticals, Inc. New Haven, CT. ²Inova Fairfax Hospital. Falls Church, VA. ³Northwestern University Feinberg School of Medicine. Ann and Robert H. Lurie Children's Hospital. Chicago, IL. ⁴Hosp. Universitario La Paz. Madrid.

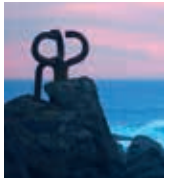
La deficiencia de lipasa ácida lisosomal (LAL-D) es una enfermedad rara genética que produce fibrosis y cirrosis. En el ensayo clínico de fase 3 ARISE (NCT01757184) en niños y adultos se consiguió el objetivo primario de normalización de ALT a 20 semanas de tratamiento con sebelipasa alfa (SA) y algunos objetivos secundarios.

Objetivo. Evaluar el efecto del tratamiento con SA sobre la fibrosis hepática en los pacientes con LAL-D.

Métodos. En el ensayo ARISE se incluyeron 66 pacientes, que se randomizaron en grupo placebo (N= 30) o SA (N= 36) con dosis de 1mg/kg en semanas alternas durante 20 semanas seguido en 65 pacientes de tratamiento abierto con sebelipasa alfa. Se realizó biopsia hepática basal, en semana 20 y/o 52. Se analizan los cambios en la fibrosis hepática en semana 52 usando el score de Ishak (0-6).

Resultados. En la biopsia basal el 47% tenía fibrosis en puentes (Ishak 3-4) y el 31% cirrosis (Ishak 5-6). En 20 pacientes de 5-59 años se obtuvieron biopsias pareadas en el momento basal y en semana 52, de ellos 8 tenían cirrosis (Ishak 5-6) en la biopsia basal. Doce pacientes recibieron SA 52 semanas: 6 redujeron 2 puntos la fibrosis, 2 un punto, en 3 no cambió y en uno aumentó. Ocho pacientes recibieron solo SA 30 semanas (semanas 22 a 52) por haber recibido placebo en la fase ciega: 4 redujeron 1 punto la fibrosis, en 3 no hubo cambios y en uno aumentó. En conjunto 5/8 pacientes que redujeron un punto en el score de Ishak tenían cirrosis en la biopsia basal y 1/6 pacientes que redujeron 2 puntos. De estos 6 pacientes 5 tenían fibrosis grado 3 en la biopsia basal y en ellos el porcentaje de cambio analítico en semana 52 fue: ALT-60,5%, C-LDL-40,3% y porcentaje de grasa epática mediante resonancia magnética-31,6%.

Conclusiones. Los pacientes con LAL-D muestran fibrosis avanzada en la biopsia hepática en el 76% de los casos. El tratamiento con sebelipasa alfa logra disminuir el grado de fibrosis. La mayor duración del tratamiento tiende a mostrar mayor reducción en la fibrosis. Se obtiene mejores resultados en la reducción de la fibrosis a 52 semanas en pacientes en que se inicia tratamiento antes del desarrollo de cirrosis. Esta reducción se acompaña de reducción en el contenido de grasa hepática, ALT y C-LDL.



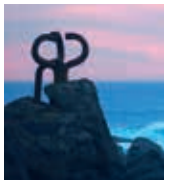
DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DEL DÉFICIT DE ALFA 1 ANTITRIPSINA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN DOS CENTROS DE TERCER NIVEL. De la Calle Navarro E^{1,4}, González Pérez J^{1,2}, Fernández Antuña L^{1,2}, Molera Busoms C^{1,2}, Juampérez Goñi J^{1,3}, Quintero Bernabeu J^{1,3}, Segarra Cantón Ó^{1,3}, Martín de Carpi J^{1,2}. ¹Unidad Integral de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Hospital Sant Joan de Déu y Hospital Vall d'Hebron, Barcelona. ²Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona. ³Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico, Hospital de la Vall d'Hebron, Barcelona. ⁴Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia.

Objetivos/Introducción. El déficit de alfa-1 antitripsina (α -1AT) es la causa metabólica más frecuente de afectación hepática en la infancia, suponiendo la primera causa genética de indicación de trasplante hepático en este grupo de edad. Se trata de una entidad autosómica codominante, con una incidencia estimada de 1:2.000 individuos en la forma homocigota (PiZZ) siendo los alelos PiZ y PiS las variantes patológicas más frecuentes. El objetivo de nuestro estudio pretende describir las características clínicas y analíticas al diagnóstico, así como la evolución y tratamiento de los pacientes con déficit de α -1AT en nuestro medio, que nos permitan conocer mejor la historia natural de la enfermedad.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo y multicéntrico que recoge los pacientes pediátricos diagnosticados de déficit de α -1AT en los últimos 10 años en 2 hospitales pediátricos de tercer nivel. Se analizan variables clínicas, analíticas y ecográficas al diagnóstico y seguimiento, así como la evolución de la enfermedad durante un periodo de seguimiento variable de hasta 10 años. Se realiza estudio analítico comparativo según los diferentes fenotipos mediante el programa estadístico SPSS v.21.

Resultados. Se incluye a 33 pacientes pediátricos diagnosticados de α -1AT (66% varones). La mediana de edad al diagnóstico es de 2,57 años (rango 15,89 años), siendo el 24,2% en menores de 6 meses de edad. El fenotipo predominante es el PiZZ (54,5%) frente al PiSZ (45,5%). Se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) entre los niveles medios de α -1AT al diagnóstico en el fenotipo PiZZ (373,75 mg/L) frente al fenotipo PiSZ (572,21 mg/L). La elevación de AST y ALT al diagnóstico fue mayor en los PiZZ frente a los PiSZ ($p > 0,05$). Los valores cuantitativos de GGT al diagnóstico fueron superiores en el fenotipo PiZZ frente al PiSZ (mediana 182 U/L vs. 16 U/L, $p < 0,05$). El fenotipo predominante en el estudio familiar fue PiMZ y 3 pacientes fueron diagnosticados a partir del caso índice. La hipertransaminasemia asintomática fue la causa más frecuente de estudio de la enfermedad, seguida de la colestasis icterica ($n = 4$; 3 de ellos menores de 6 meses y con fenotipo PiZZ, 1 precisó trasplante hepático). A la exploración física destaca hepatomegalia (32,3%) y en menor frecuencia hepatoesplenomegalia (19,4%). Ninguno de los pacientes incluidos en el estudio presentó afectación pulmonar de la enfermedad durante el periodo de seguimiento. Un 58,1% de los pacientes iniciaron tratamiento con ácido ursodeoxicólico al diagnóstico sin obtener diferencias estadísticamente significativas respecto a los que no recibieron tratamiento en la disminución de la hipertransaminasemia al año de evolución. La evolución del 87,8% de los pacientes fue favorable, precisando trasplante hepático en 4 pacientes (3 fenotipo PiZZ, 1 PiSZ). Estos 4 pacientes presentaron una mediana de edad al diagnóstico de 6 meses. En 3 de los 4 casos el órgano procedía de donante vivo. La evolución post-trasplante fue favorable en todos los casos.

Conclusiones. La mitad de los pacientes presentó fenotipo PiZZ. Este fenotipo se correlaciona con niveles más bajos de α -1AT y peor pronóstico de la enfermedad. La hipertransaminasemia asintomática es el motivo de diagnóstico más frecuente, mientras que la colestasis icterica en lactantes menores de 6 meses puede ser factor pronóstico de mala evolución de la enfermedad. En nuestro estudio, el ácido ursodeoxicólico no ha mostrado ser un tratamiento que modifique la evolución natural de la enfermedad. El trasplante hepático resulta un tratamiento efectivo en pacientes con evolución a cirrosis hepática.



GALACTOSEMIA CLÁSICA COMO CAUSA DE HEPATOPATÍA METABÓLICA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO. Correcher Medina P, Vitoria Miñana I; en representación del Grupo de Trabajo de Galactosemia*. Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital La Fe. Valencia.

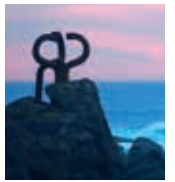
Objetivos. La galactosemia clásica (GC), error innato del metabolismo por déficit de Galactosa-1-fosfato-uridiltransferasa (GALT), es una causa de hepatopatía metabólica neonatal grave. No hay consenso en el manejo dietético y se describen déficits neurológicos (cognitivos y del habla) e hipogonadismo a pesar de un buen control metabólico. El objetivo es conocer los aspectos diagnósticos y de seguimiento de pacientes de distintos hospitales españoles.

Material y métodos. Encuesta transversal retrospectiva de pacientes controlados por GC en 10 hospitales españoles. Se recogen variables relativas a los antecedentes personales, proceso diagnóstico, tratamiento dietético, seguimiento clínico, radiológico y bioquímico.

Resultados. Se trata de 47 casos (24 varones). Antecedentes personales: Peso y longitud medios al nacer 3147 ± 569 g y $49,3 \pm 2,1$ cm. Edad gestacional $38,9 \pm 1,4$ semanas. Edad al diagnóstico: menos de 35 días en 35 casos (21 entre 7 y 21 días). Los 3 casos con más de 5 años, por error diagnóstico inicial (Glucogenosis y trastorno de glicosilación). De los 35 casos precoces, en 22 el peso al diagnóstico es menor que el peso al nacimiento. Al diagnóstico tienen letargia (23 casos), vómitos (19), diarrea (4), sepsis bacteriana (10, de ellos 5 por *E. coli*), hipoglucemia (10), hepatomegalia 2-4 cm (34), cataratas (12), convulsión (1). Perfil hepático: hiperbilirrubinemia (36 casos, bilirrubina total $16,1 \pm 8,9$ mg/dl, directa $3,8 \pm 3,4$ mg/dl), AST 196 ± 191 U/L, ALT 133 ± 119 U/L, GGT mediana 50 U/L (15-920), proteínas totales $5,2 \pm 1,0$ g/dl (en 9 casos < 4,5), albúmina $3,3 \pm 0,7$ mg/dl (en 10 casos < 3,0), I. Quick < 70% (20), anemia hemolítica (6), pH plasma $7,32 \pm 0,08$, bicarbonato plasmático $18,6 \pm 3,3$ (acidosis metabólica leve 8 casos), afectación tubular (16 casos, glucosuria y aminoaciduria), cuerpos reductores (CR) orina (39 casos). Ecografía hepática (21 hepatomegalia, 3 hiperecogenicidad, 2 ascitis), ecografía renal (hiperecogenicidad 4). Diagnóstico por actividad GALT < 10% (36 casos) y/o mutaciones gen GALT (42 casos). Mutación prevalente Q188R (39 alelos) (homocigotos: 13 Q188R y 3 R148Q). Alimentación inicial prescrita (38): soja (26), semielemental (2), sin lactosa (6), sin glucosa ni galactosa (4). Durante el seguimiento se recomienda en la dieta consumo de legumbres (29) y quesos curados (5). Situación actual: edad $18,2 \pm 11,6$ años (0-37). Controles periódicos de Gal-1-P (< 0,6 en todos los casos) y función hepática normales (analítica y ecografía o RMN). Tienen retraso psicomotor 24 casos (leve 19, moderado 2 y grave 3), trastornos del habla (19), temblores y trastornos del movimiento (8), hipogonadismo hipergonadotrófico (12/24 mujeres), osteopenia (4).

Conclusiones. En la muestra de 47 pacientes con GC de 10 hospitales españoles, el diagnóstico precoz de GC por fallo hepático neonatal se ha basado en CR positivos, Gal-1-P elevada, actividad GALT disminuida y/o mutaciones (alelo más frecuente Q188R). La fórmula de soja es la más usada inicialmente, pero el manejo dietético posterior no es uniforme. A pesar de un buen control bioquímico y hepático hay alteraciones neurológicas (cognitivas o del habla) e hipogonadismo hipergonadotrófico (en mujeres) en alrededor la mitad de casos.

* *Grupo de Trabajo de Galactosemia:* P. Correcher Medina (H. La Fe, Valencia), I. Vitoria Miñana (H. La Fe, Valencia), M. Forga Visa (H. Clinic, Barcelona), M. García-Silva (H. 12 de Octubre, Madrid), M. Morales Conejo (H. 12 de Octubre, Madrid), P. Quijada Fraile (H. 12 de Octubre, Madrid), E. Martín Hernández (H. 12 de Octubre, Madrid), M.M. De los Santos (H. Sant Joan de Déu, Barcelona), C. García Volpe (H. Sant Joan de Déu, Barcelona), S. Meavilla Olivas (H. Sant Joan de Déu, Barcelona), M.L. Couce Picó (H. Santiago de Compostela), M. Ruiz Pons (H. Ntra. Sra. de Candelaria, Tenerife), S. Redecillas Ferreiro (H. Vall d'Hebrón, Barcelona), A. Márquez Armenteros (H. Materno-Infantil de Badajoz), J. Blasco-Alonso (H. Regional U. de Málaga), J. Serrano Nieto (H. Regional U. de Málaga), V. Navas-López (H. Regional U. de Málaga), L. Aldámiz-Echevarría (H. de Cruces, Bilbao), L. Rausell Félix (H. La Fe, Valencia).



ENFERMEDAD HEPÁTICA POR DEFICIENCIA DE ALFA-1-ANTITRIPSINA: EXPERIENCIA RECIENTE. Del Brio R¹, Frauca E¹, Hierro L¹, Camarena C¹, De La Vega A¹, Muñoz Bartolo G¹, Díaz MC¹, Jara P¹. Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

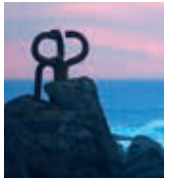
Introducción. La deficiencia de alfa1 antitripsina (dAAT) es motivo de colestasis neonatal o alteración analítica/clínica en niños. El pronóstico varía desde normalización completa al desarrollo de hepatopatía avanzada.

Objetivo. Describir la cohorte de pacientes con dAAT de los últimos 15 años, período en el que ursodeoxicólico (UDCA) ha estado disponible como apoyo terapéutico.

Pacientes y métodos. Fueron revisados los pacientes con hepatopatía y dAAT (PiZZ o PiSZ) nacidos entre 2000 y 2015. Los resultados clínicos y evolutivos se compararon con los obtenidos en la serie de pacientes nacidos antes de 2000.

Resultados. (1) *Serie de nacidos 2000-2015:* Se identificaron 47 pacientes, 61% varones, 89,3% PiZZ. La clínica inicial fue colestasis neonatal en 30 (63,8%). El origen más frecuente fue Madrid (29,7%) y Galicia (29,7%). a) Grupo colestasis neonatal (n= 30): El 97% tenían PiZZ. El 50% se siguieron desde período neonatal y el otro 50% fueron remitidos entre 9 m y 5 años. Los valores analíticos neonatales (mediana y rango) fueron: Bilirrubina total: 7.1 (3-17) mg/dl, ALT: 50 (23-143) UI/L, GGT: 506 (105-1466) UI/L. El 5% tenía esplenomegalia. La cifra mediana de AAT fue 33 mg/dl (rango 26-70). La biopsia (n= 13) observó ductopenia en 5, proliferación ductal en 5, células gigantes en 3, fibrosis en 3. El 60% inició UDCA precozmente. A los 3-6 meses el 86% no tenía ya ictericia, pero mantenían GGT y ALT altas (medianas 516 y 77 UI/L). Al año de vida, el 75% recibía UDCA; 27% tenía esplenomegalia, el 89% BiliT normal, el valor de GGT era (mediana) 106 UI/L, 92% seguía con ALT elevada (mediana 128 U/L). Con seguimiento (mediana) de 6,4 años (0,6-13,7 años) todos con UDCA, el 33% desarrolló hipertensión portal, 17% ictericia, 36% GGT alta, 57% ALT alta, 20% hiperesplenismo. Un 23% (n= 7) precisó trasplante hepático y otros 3 presentan hepatopatía severa. La probabilidad de desarrollo de enfermedad avanzada a 5 y 10 años fue un 22%, y 42%. Se encontraron como factores predictivos de esta, la presencia al año de vida de BiliT > 1,5 mg/dl, esplenomegalia y, especialmente GGT > 150 UI/L (74% con enfermedad avanzada a 10 años frente a ninguno con GGT < 150 UI/L). b) Grupo sin colestasis neonatal (n= 17): Consultaron a edad mediana 3.4 años por ALT alta (64-427 U/L), sin ictericia, y 41% con GGT elevada. El 82% recibieron UDCA y en el seguimiento solo uno (5,8%) desarrolló enfermedad avanzada y precisó trasplante, en el resto se produjo normalización bioquímica en 10 (62,5%). (2) *Serie nacidos en período 1971-1999:* Incluyó 68 pacientes, 72% varones, 91% PiZZ, 69% con colestasis neonatal. En estos últimos, la probabilidad de hepatopatía avanzada fue, a 5 y 10 años del 15.3% y 38.6%. No hubo casos de enfermedad severa en los que no presentaron ictericia neonatal.

Conclusiones. La colestasis neonatal predomina como forma de presentación de la enfermedad por dAAT. No ha habido cambios en la presentación ni en la evolución en los últimos 15 años respecto al pasado. Un 42,3% de los afectados de colestasis neonatal precisaron trasplante en edad pediátrica, siendo el factor predictivo desfavorable principal un valor de GGT > 150 UI/L al año de edad.



COMUNICACIONES DE HEPATOLOGÍA

Viernes 26 de mayo, 11.30 h

Moderadores: Carmen Camarena Grande, Jesús Jiménez Gómez

TRASPLANTE HEPÁTICO CON INJERTO INCOMPATIBLE ABO EN NIÑOS EN SITUACION NO URGENTE. Del Brio R¹, Frauca E¹, Hierro L¹, Lledín MD¹, Viejo A², Lopez-Santamaría M³, Díaz MC¹, Jara P¹. ¹S. Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico. ²S. Hematología, ³S. Cirugía Pediátrica y Trasplante. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

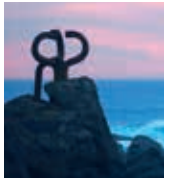
Introducción. El trasplante hepático (TH) incompatible fue considerado como opción no válida dado el alto riesgo de rechazo hiperagudo mediado por anticuerpos preformados antiAB (isohemaglutininas) y sus pobres resultados iniciales. En los últimos años su empleo se ha extendido en base a la mejora de estos basada en su realización en situaciones no urgentes, el uso de pautas de desensibilización preTH, y el hecho demostrado de que los niños, en especial < 2 años, desarrollan una "tolerancia ABO" del injerto.

Objetivo. Describir los resultados de la experiencia reciente en nuestro centro con trasplante hepático no urgente en niños con injerto incompatible ABO.

Material y métodos. Se revisan los tres casos que recibieron un injerto incompatible entre julio 2015 y noviembre 2016, incluyendo datos clínicos preTH, evolución y complicaciones, monitorización de los títulos antiAB (isoaglutinación de hematies en microtarjeta de gel y en salino) y tratamientos de desensibilización realizados.

Resultados. Se trata, en orden cronológico, de una niña y dos niños, con edad y peso al trasplante de 10,8 y 9 meses y 7,4, 6,8 y 7,5 kg. En los tres casos se usaron donantes vivos incompatibles ABO ante la ausencia de donantes compatibles. Los grupos sanguíneos donante/receptor fueron respectivamente B/O ; A/O ; y B/O. La indicación del trasplante fue atresia biliar en los dos primeros casos (PELD 12 y 21) y un hepatoblastoma irreseccable en el tercero. La pauta de inmunosupresión (IS) recibida fue la habitual en el centro con tacrolimus, esteroides y dos dosis de basiliximab. El manejo pretrasplante dependió del título sérico de las correspondientes isohemaglutininas. En el primer caso con título anti-B de 16 se realizaron tres sesiones de plasmaféresis (días -14, -2, -1 preTH) y recibió una dosis de rituximab (día -1 preTH, 200 mg/m²) con reducción del título (antiB: 1 al trasplante). En los dos casos siguientes los títulos de anti-A y anti-B fueron respectivamente de 8 y ≤ 4 por lo que no fueron tratados al considerarse como de riesgo bajo. Ninguno de los tres pacientes ha presentado episodios de rechazo durante el seguimiento (18, 8 y 2,5 meses). Como complicaciones postTH el primer paciente tuvo estenosis de la anastomosis portal, primoinfección por VEB y dos episodios de disfunción a los 10 y 16 meses postTH con elevación de transaminasas (< 200 U/L) sin ictericia, que se relacionaron con infecciones CMV y VEB. El segundo paciente tuvo una fístula biliar y una primoinfección VEB asintomática y el tercero, como única complicación, una disfunción hepática al tercer mes postTH, anictérica con transaminasas y GGT ≤ 200 U/L en el contexto de la quimioterapia postTH y una diarrea prolongada. Al final del seguimiento los tres pacientes sobreviven con función hepática normal (primer caso), discreta elevación de GGT (segundo caso) y la disfunción referida en el tercer caso. La monitorización postTH de isohemaglutininas séricas no detectó su presencia en el primer y tercer paciente y en el segundo se detectaron a título muy bajo (≤ 2).

Conclusiones. El TH incompatible ABO en situación no urgente representa, con la limitación que supone esta corta experiencia, una opción válida de acceso al trasplante para los candidatos pediátricos de corta edad sin donante compatible. El desarrollo en estos de una tolerancia al sistema antigénico ABO y los tratamientos de desensibilización parecen ser los principales factores que contribuyen a sus buenos resultados.



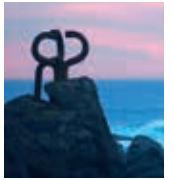
ANTIVIRALES DE ACCIÓN DIRECTA EN EL TRATAMIENTO DE LA INFECCIÓN CRÓNICA POR VIRUS DE HEPATITIS C EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. Cabello V¹, Juampérez J¹, Quintero J¹, Soler P², Redecillas S¹, Segarra O¹, Alvarez M¹, Nuñez R¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático Pediátrico; ²Unidad de Patología Infecciosa e Inmunodeficiencias de Pediatría. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. La infección crónica por el Virus de la Hepatitis C (VHC) en pediatría tiene una prevalencia de 0,35% en nuestro medio, con evolución a cirrosis en el 5-10% de los casos. El tratamiento aceptado actualmente en estos pacientes es Interferón pegilado (IFNpeg) y Ribavirina (RBV). Estudios realizados en adultos han demostrado que los nuevos antivirales de acción directa (AAD) son un tratamiento eficaz para la erradicación del virus, presentando una mayor tasa de respuesta virológica sostenida con menos efectos secundarios que el tratamiento clásico. El objetivo de nuestro estudio es describir la tolerabilidad, seguridad y evolución de pacientes pediátricos con infección crónica por VHC tratados con AAD.

Materiales y métodos. Revisión retrospectiva de pacientes, entre 3 y 18 años, con infección crónica por VHC genotipo 1 o 4, en seguimiento en nuestra unidad y tratados con AAD (Ombitasvir+Paritaprevir+Ritonavir+Dasabuvir [OBV+PTV+RTV+DSV] o Sofosbuvir+Ledipasvir [SOF+LDV]). La duración del tratamiento se determinó siguiendo las guías americanas dependiendo del genotipo y la presencia o no de cirrosis hepática. El grado de fibrosis se ha determinado mediante elastografía o biopsia. Se han incluido pacientes tratados previamente con IFNpeg + RBV sin respuesta o con recaída posterior. El seguimiento se ha realizado mediante control clínico y analítico.

Resultados. Desde marzo de 2016 a febrero 2017, siete pacientes (5 varones) fueron tratados con AAD con una mediana de edad de 12 años [8-18]. La transmisión fue vertical en 3 casos y horizontal en los cuatro restantes. Cuatro pacientes recibieron tratamiento previo con IFNpeg+RBV durante una media de 11,5 meses [5-12]. Dos de ellos no presentaron respuesta al tratamiento, uno respuesta parcial y el restante presentó respuesta con recaída a los 3 meses de finalizar el tratamiento. Todos los pacientes presentaron efectos secundarios al tratamiento con IFNpeg + RBV (2 aplasia medular, 1 cefalea + fiebre y 1 lesiones en el punto de punción). De los pacientes tratados con AAD, el 71% presentaban algún grado de fibrosis (F1 en un paciente, F2 en dos y F3 en 2 pacientes, uno de ellos con lesiones de regeneración confirmadas mediante biopsia). 5 pacientes recibieron SOF+LDV y el resto OBV+PTV+RTV+DSV. La duración fue de 12 semanas en todos los pacientes, menos en el paciente con fibrosis F3 y lesiones de regeneración que se prolongó hasta 24 semanas. El seguimiento post-tratamiento máximo actual es de 8 meses. La carga viral previa al inicio del tratamiento fue de 6.2Log [5.87-6.71] con negativización a los 28 días [13-69] de iniciar el tratamiento. Tres pacientes mantienen respuesta viral sostenida a las 12 semanas post-tratamiento. Solo hemos observado efectos secundarios en un paciente (14%), que recibía tratamiento con SOF+LDV, consistente en cefalea leve.

Conclusiones. Los regímenes terapéuticos con SOF+LDV y OBV+PTV+RTV+DSV parecen una opción eficaz y segura en el tratamiento pediátrico de la infección crónica por VHC genotipos 1 y 4. Serán necesarios estudios con un mayor número muestral y un seguimiento más prolongado.



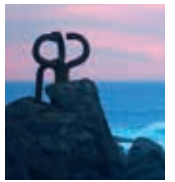
CRIBAJE DE DÉFICIT DE LIPASA ÁCIDA LISOSOMAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HIPERCOLESTEROLEMIA PERSISTENTE IDIOPÁTICA. Caballero Rodríguez C¹, Cebolla Sanz JJ², Rodríguez Salas M¹, Roldán Abad J¹, Servian García C³, Salceda Caballero MV³, Gilbert Pérez JJ¹, González de Caldas Marchal R¹. ¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba. ²Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Instituto de Salud Carlos III; Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ³Enfermería adscrita Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba

Objetivo. El déficit de lipasa ácida lisosomal (LALD de sus siglas en inglés) es una enfermedad ultra-rara (1/60.000 – 1/350.000 nacimientos) de presentación muy heterogénea a lo largo de toda la edad pediátrica y adulta. La manifestación de LALD mediante hipercolesterolemia como único síntoma de forma inicial no sería fácilmente distinguible de otros tipos de hipercolesterolemia, además el tratamiento con estatinas supone un agravamiento del acúmulo lipídico intralisosomal a pesar de su descenso en suero. El objetivo de este trabajo ha sido realizar un cribado LALD y determinación de actividad enzimática mediante gota de sangre seca (GSS) en pacientes pediátricos en seguimiento por hipercolesterolemia. Recogiéndose características demográficas, antecedentes familiares, evolución durante el seguimiento e indicación de tratamiento con estatinas.

Material y métodos. Mediante el sistema digital de historias clínicas se realizó una búsqueda con el diagnóstico de hipercolesterolemia. Criterios de inclusión: Colesterol total > 200 mg/dl y LDL > 130 mg/dl y/o HDL < 45 mg/dl, o cifras inferiores en tratamiento con estatinas. Se planteó un cribado enzimático de LALD en muestras de GSS. Se comprobó la calidad de las mismas, mediante determinación fluorimétrica de actividad enzimática de la hidrolasa lisosomal β -Galactosidasa y posteriormente se determinó la actividad LAL, por el mismo procedimiento, en aquellas muestras que cumplieron los criterios de calidad del laboratorio. Se comprobó el genotipo de la mutación más prevalente en LALD [c.894A> G (p.delS275_QS98)] cuando la actividad LAL fue inferior al 50% de la media del rango de referencia intralaboratorio. Se analizaron las variables recogidas mediante la historia clínica y los resultados del cribado enzimático con el programa SPSS.v.22.

Resultados. 66 pacientes cumplían los criterios de inclusión y 47 accedieron a la realización del estudio (25 varones y 22 mujeres). Edad mediana 10,35 (2,35-15,89). Presentan antecedentes familiares de hipercolesterolemia (88%) y de ACV/IAM precoces (19,5%). En tratamiento con estatinas 7 de los pacientes. Todas las muestras GSS cumplieron con los requisitos de calidad de la muestra y la actividad mediana de LAL fue 1,24 (1,02-1,53). A 1 de los pacientes se le genotipó la mutación c.894A> G resultando negativo.

Conclusiones. En este trabajo se ha realizado cribado de LALD de forma retrospectiva en pacientes afectos de dislipemia. Creemos que es importante tener presente las enfermedades de depósito dentro del diagnóstico diferencial, máxime cuando existe un tratamiento efectivo que frena la evolución de la enfermedad. La hipercolesterolemia es un motivo frecuente de derivación a nuestras consultas, puede ser una manifestación aislada de esta enfermedad y disponemos en este momento de una prueba de cribado sencilla, incruenta y rápida que facilita su inclusión en los protocolos diagnósticos de esta patología, como ha sido nuestro caso.



TRASPLANTE HEPÁTICO COMO TRATAMIENTO DE LA ACIDEMIA PROPIÓNICA. RESULTADOS DE LA COLABORACIÓN ENTRE DOS HOSPITALES TERCIARIOS. Quintero J¹, Molera C², Juampérez J¹, Meavilla S², Redecillas S¹, García C¹, Martín de Carpi J², Segarra Ó¹. *¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. ²Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat.*

Objetivo. A pesar de seguir un tratamiento médico adecuado y una dieta estricta baja en proteínas, el pronóstico de los pacientes afectos de acidemia propiónica (AP) es generalmente desfavorable. Algunos estudios han reportado los efectos beneficiosos del trasplante hepático (TH) minimizando el riesgo de descompensaciones metabólicas y mejorando su estado nutricional y calidad de vida. A pesar de ello, las altas tasas de trombosis arterial en el postoperatorio inmediato, así como el riesgo de disfunción renal a largo plazo ponen en entredicho la indicación de TH en estos pacientes. El objetivo del estudio es reportar nuestra experiencia con el TH en pacientes con AP.

Materiales y métodos. Revisión retrospectiva de todos los pacientes pediátricos con AP trasplantados en nuestro centro. Los datos de los pacientes fueron obtenidos revisando su historia clínica y la base de datos prospectiva del TH. El diagnóstico de la AP se realizó mediante el análisis de mutaciones y la medición de la actividad de la enzima propionyl-CoA carboxylasa en fibroblastos. Se definió como descompensación metabólica aquellas situaciones con alteración clínica compatible y amonio > 80 micromol/L. El estado neurológico se valoró utilizando la escala Griffiths Mental Development Scale.

Resultados. Cinco pacientes con AP (3 varones) recibieron un TH en nuestro centro con una media de edad de 5,2 años (2,9-7,5). A pesar de seguir una restricción proteica severa (0,72 mg/kg/día; 0,56-0,8 mg/kg/día), todos los pacientes presentaban un control metabólico pre-trasplante subóptimo (metilcitrato urinario de 335 mmol/L; 245-510 mmol/L y propionilcarnitina 79,4 mmol/L; 67-92 respectivamente). Pre-trasplante, todos los pacientes precisaban soporte nutricional con sonda nasogástrica (1) o gastrostomía (4) y utilizaban fármacos para disminuir el amonio. Las indicaciones para el TH fueron descompensaciones metabólicas frecuentes (4) y trasplante electivo (1). Tres pacientes recibieron un TH completo y dos un injerto parcial de un donante vivo. Tres pacientes presentaron trombosis hepática en el postoperatorio inmediato que fueron resueltas por radiología intervencionista (dos stents y una dilatación con balón). Después del TH, ningún paciente ha presentado descompensaciones metabólicas ni disfunción renal con un seguimiento medio de 2,3 años (0,31-3,5 años). En la actualidad, todos los pacientes están alimentados oralmente sin necesidad de fármacos que disminuyan el amonio. A pesar que aún siguen una dieta restrictiva en proteínas, el aporte proteico es mayor con una media de 1,4 mg/kg/día (0,86-1,5 mg/kg/día). Todos los pacientes han presentado un mejor pero no normal control metabólico con un descenso medio de metilcitrato urinario y propionilcarnitina al año del trasplante de 86 mmol/L; 26-140 mmol/L y 18,3 mmol/ml; 22-12 mmol/ml respectivamente. Todos los pacientes presentaron no-progresión o mejora de su disfunción neurológica evaluada siguiendo la escala de Griffiths Mental Development pre-trasplante y un año después del TH.

Conclusiones. El TH podría ser una muy buena opción terapéutica mejorando el control metabólico y la calidad de vida de los pacientes con AP. Las nuevas técnicas de radiología intervencionista y la mejora en la inmunosupresión permiten realizar el TH minimizando las complicaciones derivadas del mayor riesgo de trombosis arterial o nefrotoxicidad inherentes a la patología de base.



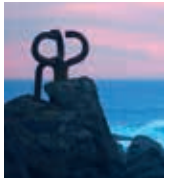
TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO EN HIPEROXALURIA PRIMARIA. REVISIÓN DE LOS RESULTADOS DE UN CENTRO. Mayola S¹, Juamperez J¹, Quintero J¹, Molera C², Vilalta R³, Molino JA¹, Ariceta G³, Segarra Ó. ¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Vall d'Hebron, Barcelona. ²Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat. ³Servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

Objetivo. La hiperoxaluria primaria tipo 1 (PH1) es una enfermedad genética provocada por una disfunción de la enzima L-alanina glioxilato aminotransferasa (AGT). Esta enzima es específica del hígado y su ausencia provoca un acúmulo de oxalato y formación de sales de calcio que pueden causar nefrolitiasis, nefrocalcinosis e insuficiencia renal (IR). A medida que disminuye la tasa de filtración glomerular (TFG), la oxalosis sistémica se desarrolla con la acumulación de oxalato de calcio en tejidos extra-renales. El trasplante hepático (TH), tanto aislado de forma preventiva como en combinación con trasplante renal (TR), se ha establecido como opción terapéutica para la PH1. El objetivo del estudio es reportar nuestra experiencia con TH en pacientes con PH1.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de todos los pacientes afectos de PH1 que han sido sometidos a TH pediátrico entre los años 2000-2015 en nuestro centro. Los datos de los pacientes fueron obtenidos revisando su historia clínica y la base de datos prospectiva de TH pediátrico. El diagnóstico de PH1 se confirmó mediante el estudio de mutaciones del gen AGXT y/o con medición de la actividad biológica de la enzima AGT en biopsia hepática. Para el cálculo de la función renal (FR) se utilizó la TFG calculada a partir del aclaramiento de creatinina endógena con recogida de orina de 24 horas.

Resultados. Seis pacientes (3 varones) con diagnóstico de PH1 recibieron un TH en nuestro centro con una edad de 5.5 años (0,4-9,3). Cuatro pacientes recibieron un trasplante hepato-renal (THR) combinado, un paciente fue sometido a un THR secuencial, y un paciente recibió un TH preventivo. Dos de los 4 pacientes con THR combinado desarrollaron complicaciones del injerto renal, recibiendo un segundo TR (al año y a los 8 años respectivamente). Todos los pacientes presentaban signos de nefrocalcinosis ± urolitiasis en ecografía, con una oxaluria de 893,54 mmol/mol Cr (331,3-2486; rango normalidad: 3,3-209). Los 5 pacientes que recibieron un THR presentaban complicaciones de la oxalosis sistémica (cardiaca n= 3, ocular n= 2, ósea n= 3), habiendo resuelto las manifestaciones cardiaca y ocular en la evolución post-TH, y mejorado las óseas. Actualmente 4/6 pacientes presentan una TFG > 80 ml/min/1,73 m², y un paciente una tasa de 70 (el otro paciente ha perdido seguimiento por traslado a otro centro). La paciente que recibió un TH preventivo se diagnosticó de forma precoz (1 mes de vida) al ser hermana de otra paciente afecta. A pesar de mantener una TFG correcta, dada la evolución ecográfica (nefrocalcinosis progresiva a pesar de tratamiento médico precoz con piridoxina y citrato) y la coincidencia genética con su hermana (diagnosticada a los 4 meses de vida por IR y necesidad de diálisis) se decidió realizar TH preventivo a los 4,5 meses de vida, siendo la única paciente de esta serie con TH de donante vivo. La supervivencia tras el TH es del 100%, con un seguimiento de 7,7 años (1,3-16,5).

Conclusiones. Los pacientes afectos de PH1 son susceptibles de necesitar un THR, presentando en nuestra serie una buena evolución postrasplante. El TH preventivo puede ayudar a preservar la función renal de estos pacientes y evitar la necesidad de un TR.



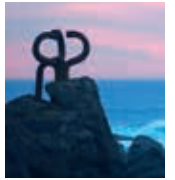
ENFERMEDADES METABÓLICAS EN UN PROGRAMA DE TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO. Caballero Rodríguez C, Gilbert Pérez JJ, Rodríguez Salas M, Roldán Abad J, González de Caldas Marchal R, Jordano Moreno B, Jiménez Gómez J. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Objetivos. El trasplante hepático es una efectiva opción terapéutica en diferentes enfermedades metabólicas. Los objetivos de este trabajo son conocer las características de los pacientes trasplantados por enfermedad metabólica en nuestra comunidad, la etiología y la supervivencia.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes trasplantados por enfermedad metabólica en nuestra comunidad en el periodo de 2002-2016.

Resultados. Se realizaron un total 130 trasplantes hepáticos infantiles durante este periodo, de los cuales 17 fueron por enfermedades metabólicas (13%). Un 59% de los pacientes fueron varones. La mediana de edad fue 8,7 años (0,37-15,36) y un 18% de los pacientes eran menores de 2 años. La indicación más frecuente fue el déficit de OTC (6 pacientes, 35%). La supervivencia a los 5 años en pacientes trasplantados por esta etiología fue de 94,12% y la supervivencia del injerto a los 5 años de 82,4%. De los 17 pacientes, dos recibieron un injerto procedente de donante vivo, en ambos la extracción se realizó mediante laparoscopia. En una niña con déficit de OTC se realizó trasplante auxiliar (donante la madre). La evolución postrasplante en la mayoría de los casos ha sido favorable sin complicaciones importantes.

Conclusiones. Las enfermedades metabólicas son una indicación frecuente de trasplante hepático en la edad pediátrica (la más frecuente es el déficit de OTC). El trasplante hepático constituye un tratamiento eficaz en pacientes con mal control metabólico y riesgo de descompensación con buenos resultados a largo plazo.



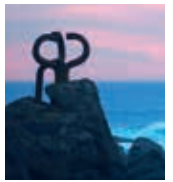
GLUCOGENOSIS HEPÁTICAS. UTILIZACIÓN DEL SOPORTE NUTRICIÓN ARTIFICIAL. Melina Moriczi M, Sánchez Pérez M, Blasco-Alonso J, Serrano Nieto J, Navas López VM, Sierra Salinas C. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. La evolución clínica y el pronóstico de las glucogenosis con afectación hepática ha mejorado con el diagnóstico precoz y la instauración de un tratamiento adecuado. En las formas que cursan con hipoglucemias en ayunas, el tratamiento dietético incluye el uso de nutrición enteral nocturna a través de sonda nasogástrica o gastrostomía. Con este estudio pretendemos ver el uso de gastrostomía en los pacientes seguidos en nuestra unidad y su repercusión en el control clínico, valorando el cambio de las pautas empleadas a lo largo de los años.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes afectados de glucogenosis seguidos en nuestra unidad desde el año 2000 al 2016.

Resultados. En nuestro centro se han diagnosticado 18 casos de glucogenosis hepáticas. De ellos, 6 pacientes están en seguimiento en unidades de otros centros hospitalarios actualmente. Edad media al diagnóstico de $2,2 \pm 1,9$ años, siendo 13 de sexo masculino y 5 eran de origen magrebí, 11/18 son tipo I (7 tipo Ia, 4 tipo Ib), 5/18 tipo III, 2/18 tipo VI. De los 11 de tipo I, todos debutaron con hepatomegalia, 10 con clínica de hipoglucemia en ayunas y 4 con convulsiones en el contexto de hipoglucemia grave. Se ha utilizado dos estrategias: la realización de comidas frecuentes ricas en hidratos de carbono durante el día junto a una infusión nocturna de glucosa y en algunos casos a partir de los 8 meses de edad la administración de almidón crudo de maíz. El tratamiento nutricional inicial en 10 de los 11 de tipo I requirió uso de nutrición enteral nocturna con fórmula sin lactosa y fructosa, y administración de almidón crudo de maíz. A 5 pacientes en total, todos con glucogenosis tipo I, se les ha practicado una gastrostomía, realizadas 3 de ellas en época de lactante y 2 entre 1-4 años de edad. Todas las gastrostomías han sido realizadas en los últimos 10 años, manteniéndose 4 de los pacientes portadores de gastrostomía sin hipoglucemias nocturnas, ni acidosis lácticas graves, con mejoría del crecimiento pondoestatural a largo plazo.

Conclusiones. En el manejo de la glucogenosis tipo I es fundamental un adecuado tratamiento dietético de forma mantenida para prevenir o reducir la mayoría de las complicaciones. Dada la necesidad prolongada de nutrición enteral nocturna en estos pacientes, se recomienda la realización de gastrostomía. En los pacientes seguidos en nuestra unidad ha aumentado el uso de gastrostomía en los últimos años en etapa inicial del tratamiento, consiguiendo en estos un mejor control glucémico y mejoría clínica a largo plazo.



EARLY SCREENING FOR INFLAMMATORY BOWEL DISEASE IN CHILDREN WITH AUTOIMMUNE LIVER DISEASE.

Cernat E, Thangarajah D, Doherty S, Vadamalayan B, Hadzic N, Samyn M. *Paediatric Liver, GI and Nutrition Centre, King's College Hospital NHS Foundation Trust, London, UK.*

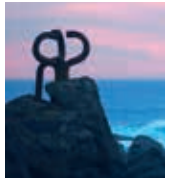
Objectives. Autoimmune liver disease (AILD), in particular autoimmune sclerosing cholangitis (ASC) is associated with inflammatory bowel disease (IBD). Faecal calprotectin (FC), screens for bowel inflammation without the need for invasive endoscopic evaluation. The aim of this study was to review the investigations and outcomes of IBD and AILD in children with a primary diagnosis of AILD and to identify possible risk factors for development of IBD in children with AILD.

Material and Methods. Children with AILD were identified from electronic case notes between 2007 and 2010, they were diagnosed and treated as per centre protocol. Those with IBD prior to AILD were excluded. Diagnostic endoscopy for IBD was performed, based on GI symptoms and/or elevated FC (> 60 U/g). Data were documented at time of liver diagnosis; endoscopy and last liver follow up. Patients were classified as AILD-IBD or AILD. Statistical analysis was carried out using Social Sciences (SPSS) version 23.

Results. 37 (12 male) children, diagnosed with AILD (ASC 11), 23 underwent diagnostic endoscopy after a median time from diagnosis of 27.6 [20.1 to 53.9] weeks. 20/23 reported GI symptoms and FC was elevated in 13/18. 13/23 had a diagnosis of IBD (AILD-IBD group) (UC (n= 12), IBD-U (n= 1)), 11 had pancolitis and 2 left sided disease. Endoscopy was normal in 10/23 (AILD group). No difference in gender or diagnosis of ASC between the 2 groups. At presentation of AILD, the AILD-IBD group were significantly leaner in terms of weight and BMI, had lower haemoglobin, with a trend for younger age at presentation (table). GI symptoms and FC > 60 U/g were significantly more prevalent in the AILD-IBD group. At endoscopy, 22 were on treatment for AILD with prednisolone and 13 with an additional agent (azathioprine or mycophenolate mofetil). Biochemical remission for AILD was achieved in 45% at endoscopy and in 74% at last liver follow up (median 4.1 [3.5 to 5.0] years) with no difference for both groups. All patients are alive however in the AILD-IBD group 1 underwent an isolated liver transplantation and 1 required a subtotal colectomy. One girl underwent LT combined with subtotal colectomy after decompensation of her liver disease.

	<i>AILD-IBD</i>	<i>AILD</i>
n (male)	13 (5)	10 (3)
Age (years)	12.5 [10.3 to 14.6]	14.4 [12.0 to 15.5]
ASC (n)	6	2
Weight (kg)	48.8 [38.8 to 55.9]	61.5 [52.9 to 75.4]*
BMI	19.2 [18.1 to 20.2]	22.5 [19.5 to 27.2]*
Haemoglobin (g/L)	113.0 [90.5 to 122.0]	127.5 [118.5 to 146.5]*
Faecal calprotectin (U/g)	298.5 [114.5 to 439.8]	42.5 [34.6 to 66.3]*
GI Symptoms (n)	12	8
Faecal calprotectin > 60 U/g	11/12	2/6

Conclusion. 35% of children presenting with AILD were subsequently diagnosed with IBD. Possible risk factors for development of IBD in AILD are low haemoglobin, being leaner and younger at diagnosis. An elevated FC and the presence of GI symptoms are useful to assess the need for diagnostic endoscopy when considering diagnosis of IBD in the context of AILD. As concurrent immunosuppression, may mask mild symptoms and signs of IBD a lower threshold for endoscopy should be considered in these patients.



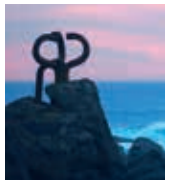
EVALUACIÓN DE LA FIBROELASTOGRAFÍA HEPÁTICA EN LA VALORACIÓN DE LA HEPATOPATÍA ASOCIADA A FRACASO INTESTINAL. Hidalgo Montes I, Nova Sánchez M, Lázaro De Lucas C, Tesouro Rodríguez L, Magallares García LN, Romero Portales M, Ramos Boluda E, Prieto Bozano G. *S. Gastroenterología Infantil. Hospital La Paz, Madrid.*

Objetivo. Determinar la correlación entre la fibroelastografía hepática (fibroscan) y la biopsia en el estudio de la afectación hepática secundaria a fracaso intestinal.

Material y métodos. Se evalúa de manera prospectiva el grado de afectación hepática en pacientes en situación de fracaso intestinal ingresados entre los meses de septiembre de 2016 y enero de 2017. Para ello se utilizan parámetros analíticos, ecografía abdominal, fibroelastografía y biopsia hepática.

Resultados. Durante este periodo se evalúan 8 pacientes con una edad de $6,42 \pm 5,02$ años (rango: 2-17 años). De ellos, el 75% eran mujeres. El fracaso intestinal se inició en el periodo neonatal en el 50%, a los 6 meses de edad en el 12,5% y por encima de los tres años en el 37,5% de los pacientes. Las causas de fracaso intestinal fueron: 1 atresia yeyunoileal, 1 enfermedad de Hirschsprung extensa, 2 enterocolitis necrotizante, 1 síndrome de pseudoobstrucción intestinal, 1 vólvulo intestinal, 1 trombosis mesentérica y 1 neurodisplasia intestinal tipo B. 1 paciente (12,5%) es portador de trasplante hepato-intestinal. 2 pacientes (25%) se encuentran en lista de trasplante multivisceral en el momento actual. Todos han recibido nutrición parenteral durante un periodo superior a un año, con una media de inicio del ciclado de la misma a los 2,25 meses del inicio (Rango: 1-5 meses). Solo 1 paciente se encuentra libre de nutrición parenteral en el momento actual. Todos han presentando varios episodios de sepsis relacionada con catéter. 3 pacientes (37,5%) presentan hipertransaminasemia, aumento de GGT y plaquetopenia, así como fibrosis portal puenteante con patrón cirrótico en el estudio histológico y fibroelastografía hepática con grado de fibrosis F4. El 62,5% restante presenta normalidad analítica, histológica y en fibroscan (F0-F1). El 100% de los pacientes presenta estudio de imagen normal (8 ecografías y 2 RMN abdominal).

Conclusiones. 1) Los pacientes con fracaso intestinal presentan riesgo de daño hepático, favorecido por el uso de NTP prolongada y por episodios sépticos de repetición. 2) Existe una correlación entre los parámetros analíticos, histológicos y elastográficos. Sin embargo, la ecografía y la RMN no parecen ser útiles en la evaluación del grado de fibrosis hepática en pacientes con fracaso intestinal. 3) El fibroscan presenta una buena correlación diagnóstica con el estudio histológico en nuestra serie, por lo que podría ser utilizado como una técnica de evaluación de daño



COMUNICACIONES BREVES GASTROENTEROLOGÍA 1

Viernes 26 de mayo, 15.30 h

Moderadores: Pedro Urrunzuno Tellería, Begoña Pérez-Moreno Agapito

FACTORES PREDICTIVOS DE RESPUESTA A LA NUTRICIÓN ENTERAL EXCLUSIVA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROHN. Moriczi M, Rodríguez Azor B, Navas López VM, Blasco Alonso J, Serrano Nieto MJ, Sierra Salinas C. Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La nutrición enteral exclusiva (NEE) ha demostrado ser más efectiva que los esteroides para alcanzar la curación mucosa sin sus efectos secundarios.

Objetivos. Estimar la tasa de remisión tras el tratamiento de inducción a la remisión con NEE así como los factores predictivos de respuesta a la misma.

Material y métodos. Estudio unicéntrico observacional ambispectivo que incluye a los pacientes diagnosticados de EC y que recibieron al menos 6 semanas de NEE durante su primer brote de enfermedad. El grado de inflamación mucosa se estimó mediante la calprotectina fecal (CF). Se definió remisión como wPCDAI < 12,5.

Resultados. Se incluyeron 65 pacientes (39 varones) con una edad al diagnóstico de $11,0 \pm 2,7$ años. La duración de la NEE fue de 7,6 semanas (RIC 6,5-8,2). De los 62 pacientes que completaron el período de NEE, 56 (90,3% en el análisis por protocolo) alcanzaron la remisión clínica. Este porcentaje descendió al 86% en el análisis por intención de tratar. La tasa de cumplimiento fue del 95,4%. Las cifras de CF ($\mu\text{g/g}$ de heces) descendieron significativamente al final del periodo de NEE: 665 RIQ (503-836) vs 177 RIQ (125-342).

TABLA 1. Variables predictivas de respuesta a la NEE. Modelos de regresión logística univariante y multivariante. Variable dependiente: wPCDAI < 12,5

Variable	Univariante OR (IC 95%)	p
A1a vs A1b	3,7 (0,88-15,9)	0,073
Edad (años)	1,3 (1,02-1,65)	0,034
Sexo (varón)	0,48 (0,11-1,98)	0,312
Tiempo (meses) hasta diagnóstico	0,95 (0,88-1,04)	0,328
L2	0,15 (0,03-0,85)	0,033
Z score peso	3,16 (1,09-9,12)	0,033
Z score Talla	1,68 (0,94-3,01)	0,080
Z score IMC	2,72 (0,82-8,97)	0,099
PCR	0,98 (0,96-1,01)	0,302
Calprotectina fecal	0,99 (0,99-1,002)	0,670
wPCDAI grave	0,32 (0,07-1,43)	0,137
Multivariante OR (IC 95%)		
Edad (años)	1,4 (1,08-1,93)	0,013
Z score peso	5,2 (1,33-20,35)	0,017

Tal y como puede verse en la tabla 1, la afectación exclusivamente colónica (L2 de París), las cifras de PCR y de CF y el valor de wPCDAI al inicio de la NEE no fueron factores predictivos de respuesta. Por el contrario, aquellos pacientes de mayor edad y mayor z score de peso respondieron mejor a la NEE.

Conclusiones. La NEE administrada durante al menos 6 semanas es efectiva para inducir la remisión clínica y mejorar el grado de inflamación mucosa. La NEE debe ser utilizada como primera opción terapéutica en pacientes con EC independientemente de la edad al diagnóstico, la localización de la enfermedad y el valor del wPCDAI. En casos seleccionados esta modalidad terapéutica precisará tratamiento coadyuvante.



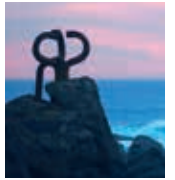
ANÁLISIS DESCRIPTIVO DEL ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL EN NIÑOS MENORES DE 5 AÑOS Y FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS: EL USO DE ANTIBIÓTICOS PUEDE TENER UN PAPEL DETERMINANTE. López Yañez A¹, Vázquez Gomis R¹, Juste Ruiz M², Izquierdo Fos I³, Vázquez Gomis C³, Pastor Rosado J³. ¹Consulta de Digestivo Infantil, ²Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan, Alicante.

Objetivo. El estreñimiento funcional es uno de los problemas digestivos que origina mayor número de consultas, tanto en Atención Primaria como en Especializada. Tiene una prevalencia real en niños desconocida, pero se manejan cifras que oscilan entre el 0,7 y el 29,6%. No están claros los factores desencadenantes aunque uno de los tratamientos novedosos con eficacia demostrada son los probióticos por lo que una alteración en la microbiota podría tener un papel determinante. El objetivo de nuestro estudio fue determinar la prevalencia de estreñimiento funcional en niños menores de 5 años desde una consulta de atención primaria y analizar los posibles factores de riesgo asociados que podrían tener relación con el estreñimiento por su relación con la microbiota

Material y métodos. Estudio prospectivo y transversal realizado en una consulta de atención primaria, entre el 6 de abril y el 6 de junio de 2016. Se registró la presencia de los síntomas correspondientes a estreñimiento, utilizando los criterios Roma III, a través de un cuestionario verbal a las madres. Además se analizaron otros factores como la edad cronológica y gestacional, el tipo de parto, el peso al nacimiento, el tipo de alimentación y el número de antibióticos recibidos. Se excluyeron pacientes con enfermedades orgánicas y exprematuros. Los datos se analizan con el paquete estadístico SPSS 22.

Resultados. Se reclutaron un total de 178 niños, un 51,7% (N= 92) mujeres y un 48,3% hombres (N= 86), con una edad media en meses de 22,84 (IC= 20,65-25,03). Se detectaron un total de 17 pacientes con estreñimiento (9,55%). Encontramos un mayor número de pacientes con estreñimiento mujeres ($p= 0.032$). Al analizar la presencia o no de estreñimiento y el número de antibióticos recibidos encontramos una relación estadísticamente significativa ($p= 0.002$), relacionándose la toma de 3 o más antibióticos con la presencia de estreñimiento. No se encontraron diferencias significativas al analizar factores como el tipo de parto ($p= 0,777$), alimentación con lactancia materna ($p= 0,979$) o peso adecuado a la edad gestacional ($p= 0,531$).

Conclusión. El estreñimiento tiene una prevalencia en nuestra área de primaria del 9,5%, con mayor presencia en mujeres. Analizando los posibles factores de riesgo, no encontramos diferencias con el tipo de alimentación ni el tipo de parto, en cambio si que hubo diferencias significativas en el grupo que había recibido más de tres tandas de antibióticos en la primera infancia, reforzando la hipótesis de la disbiosis como parte de la etiopatogenia de este trastorno funcional.



CALPROTECTINA FECAL. DETERMINACIÓN DE VALORES NORMALES EN LACTANTES SANOS Y POSIBLE VARIACIÓN DE LOS MISMOS SEGÚN EL TIPO DE LACTANCIA Y TRASTORNOS FUNCIONALES DIGESTIVOS. Díaz Molina G¹, De Oyanguren Aparicio L¹, Jovaní Casano C¹, Lucas García J¹, Crehuá Gaudiza E², Pérez Ferrando R³, Jiménez Candell M⁴, Álvarez Chamorro L⁵; en representación del Grupo de trabajo de las provincias de Valencia y Castellón*. ¹Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Castellón. ²Servicio de Pediatría Hospital Clínico de Valencia. ³Pediatra, EAP Centro de Salud de Benicasim. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Castillo, Yecla. ⁵Pediatra EAP. Centro de salud de Villareal.

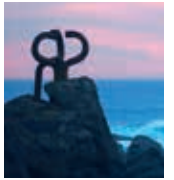
Objetivos. A pesar de todos los trabajos publicados sobre calprotectina fecal (CF) en los últimos años, los datos aplicables para la edad pediátrica, especialmente al lactante, son insuficientes. Por ello, el objetivo principal de nuestro estudio es estimar cuál es el valor de la CF en el lactante sin patología gastrointestinal orgánica entre 1 y 12 meses y, como objetivos secundarios, analizar si existe asociación entre dichos valores y el tipo de lactancia (materna o artificial) y/o con la presencia de trastornos funcionales digestivos (TFD) tipo estreñimiento, diarrea o cólico del lactante.

Material y métodos. Estudio observacional transversal realizado a partir de una muestra de 32 lactantes sin patología orgánica gastrointestinal, que acudieron a varios hospitales y centros de salud, en un periodo de 3 meses. La determinación de la CF se realizó mediante inmunoanálisis cuantitativo de Quantum Blue® (Bühlmann Laboratories AG). Se compararon dichos valores con los de referencia y se analizaron los resultados según el tipo de lactancia recibida y la presencia de TGF, mediante test no paramétricos: W de Wilcoxon.

Resultados. Se estudian 32 lactantes con edades comprendidas entre 1 y 12 meses. Características de la muestra: edad: media 5,09 meses, DE 3,78 meses; peso al nacimiento: media 3256 gramos, DE 526. Embarazo controlado en el 100% de los casos; tipo de parto: cesárea 31,2%, parto natural 56,2%, parto instrumentado 12,5%. Lactancia al nacimiento: 28,1% materna exclusiva, 46,8% artificial y 25% mixta. Desarrollo psicomotor normal y vacunación adecuada para la edad en todos los casos. Media de valores de CF: 192 mg/kg, DE 151 (mediana: 67; IQI: 30-295). Retiramos del estudio estadístico 3 valores de CF muy alejados de la media para no distorsionar los resultados (> 1.000 mg/dl). Al comparar los valores de CF obtenidos con los de referencia (< 30 mg/dl) encontramos diferencias estadísticamente significativas (Wilcoxon $p < 0,0001$). Los lactantes alimentados con lactancia materna exclusiva o mixta presentan un valor medio de CF de 131 mg/kg, DE 148 (mediana: 69 IQI: 30-334) y los alimentados con lactancia artificial mostraron una media de 248 mg/kg, DE 320 (mediana: 64,5 IQI: 30-182). No encontramos diferencias significativas entre los grupos ($p > 0,5$). Un 56% de los lactantes no presentaban trastornos funcionales (TGF), un 9,3% cólicos, 6,2% estreñimiento y 28,1% regurgitaciones. El valor medio de CF en lactantes sin TGF fue de 277 mg/kg, DE 299, (mediana 110 mg/kg IQI: 61-412) y en lactantes con TGF 71 mg/kg, DE 89 (mediana de 30 mg/kg (IQI: 30-72).

Conclusiones. Los valores de CF en lactantes entre 1 y 12 meses son significativamente más altos que en la población de mayor edad. En nuestro estudio no encontramos diferencias significativas entre los valores de CF según el tipo de alimentación (lactancia materna y mixta vs lactancia artificial), al contrario de lo descrito en la bibliografía. Los trastornos funcionales del lactante (estreñimiento funcional, cólico del lactante o regurgitaciones) tampoco se asocian en nuestro estudio a aumento en el valor de la calprotectina fecal. Consideramos que la limitación de este estudio es el tamaño de la muestra en los distintos grupos realizados. Sería necesario ampliar el estudio para poder corroborar estos datos.

* Grupo de trabajo de las provincias de Valencia y Castellón: G. Díaz Molina (H.G.U. de Castellón), L. De Oyanguren Aparicio (H.G.U. de Castellón), C. Jovaní Casano (H.G.U. de Castellón), J. Lucas García (H.G.U. de Castellón), E. Crehuá Gaudiza (H. Clínico de Valencia), R. Pérez Ferrando (C.S. de Benicasim), M.I. Jiménez Candell (H. Virgen del Castillo, Yecla), L. Álvarez Chamorro (C.S. de Villareal); M.A. Moreno Ruiz. (H. de Manises); Mónica García Peris (H. Lluís Alcanyís de Xativa); A.B. Navarro Gallego (C.S. Padre Jofre, Valencia); C. Salido Capilla (H. de La Plana, Villareal); C. Martínez Costa (H. Clínico de Valencia).



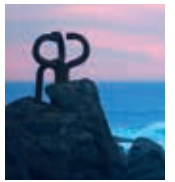
EVOLUCIÓN DE LOS NIVELES SÉRICOS DE FÁRMACO ANTI-TNF TRAS LA SUSPENSIÓN DE AZATIOPRINA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN TERAPIA COMBINADA. Bovo MV, Pujol G, Martín de Carpi J. Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal (UCIEII-P). Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Objetivos. El tratamiento combinado con anticuerpos monoclonales contra el factor de necrosis tumoral alfa (anti-TNF α) y tiopurínicos constituye una opción eficaz para la inducción y mantenimiento de la remisión en pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (EII-P) con alto riesgo de complicaciones. Esta estrategia disminuye la tasa de inmunogenicidad de los fármacos anti-TNF α , manteniendo unos mayores niveles séricos de los mismos y aumentando la durabilidad de la respuesta clínica. No existe consenso sobre el riesgo-beneficio del uso prolongado de la terapia combinada, siendo necesaria la revisión de las estrategias actuales. El objetivo del estudio es presentar la evolución de los niveles séricos de los fármacos anti-TNF α tras la suspensión del tratamiento inmunosupresor en pacientes con EII-P previamente tratados con terapia combinada, así como su correlación con las variables clínicas y analíticas.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Se recogieron pacientes con EII-P en tratamiento combinado con Azatioprina (AZA) y Adalimumab (ADA) o Infliximab (IFX), que en situación de remisión clínica y endoscópica, con niveles séricos de anti-TNF α en rangos terapéuticos y anticuerpos frente a los mismos negativos, suspendieron el tratamiento inmunosupresor. Se analiza la evolución de los niveles de fármaco anti-TNF α , la aparición de inmunogenicidad y la pérdida de respuesta a los mismos, así como su correlación con la evolución clínica, tras el paso a monoterapia a los 3, 6 y 12 meses de seguimiento.

Resultados. Se incluyeron 13 pacientes (5 mujeres; 10 Enfermedad de Crohn, 3 colitis ulcerosa), edad media al diagnóstico 10,2 años (rango: 3-15 años). Tras una media de 22,4 meses (rango: 14-50 meses) de terapia combinada con AZA y anti-TNF α (6 IFX, 7 ADA), y previa confirmación de remisión endoscópico-histológica y de niveles terapéuticos de anti-TNF α (media de niveles de IFX 8,46 ug/ml y ADA 15,79 ug/ml), se procede a la suspensión de AZA. El seguimiento medio de los pacientes tras paso a monoterapia ha sido de 6,5 meses (rango: 3-12 meses). A los 3 meses tras paso a monoterapia, 13/13 pacientes permanecieron en remisión clínica. A los 6 y 12 meses, 9/13 y 4/13 pacientes respectivamente completaron seguimiento, estando todos ellos en remisión clínica. En 10/13 pacientes a los 3 meses se objetivaron niveles terapéuticos de anti-TNF α (media de niveles de IFX 7 ug/ml y ADA 17,42 ug/ml); dos pacientes con resultados pendientes en el momento de la redacción del abstract y un único paciente con niveles indetectables y anticuerpos positivos pese a encontrarse en remisión clínica. A los 6 y 12 meses, 3/9 y 3/4 pacientes respectivamente, disponen de determinación de niveles de fármaco, siendo en todos ellos adecuados (media de niveles de IFX 4,25 ug/ml y ADA 11,81 ug/ml), en ausencia de anticuerpos frente a los mismos. En ninguno de los pacientes estudiados se presentaron cuadros clínicos atribuibles a inmunogenicidad de los fármacos.

Conclusiones. La retirada del tratamiento inmunosupresor en pacientes con EII-P en terapia combinada en remisión clínica, endoscópica y con niveles adecuados de TNF α , no conlleva cambios clínicos a corto plazo, si bien la monitorización de los niveles de fármaco podría contribuir a prevenir la aparición posterior de inmunogenicidad con la consiguiente pérdida de respuesta secundaria.



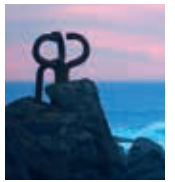
VALORACIÓN DE FUNCIÓN ADRENAL EN PACIENTES CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA Y TRATAMIENTO PROLONGADO CON GLUCOCORTICOIDES DEGLUTIDOS. Rodríguez Manchón S¹, Martínez Ibeas MA¹, Bacelo Ruano I¹, Muñoz Calvo MT², Cañedo Villaroya E¹, Pedrón Giner C¹, Domínguez Ortega G¹, Muñoz Codoceo RA¹. *¹Servicio de Pediatría, Sección de Gastroenterología y Nutrición; ²Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Objetivo. Valorar la función adrenal en pacientes con esofagitis eosinofílica (EoE) en tratamiento prolongado con glucocorticoides deglutidos (GD). Este tratamiento se considera seguro, aunque recientemente se han publicado datos sobre su repercusión en la función adrenal reportando insuficiencia adrenal (IA) en un 10-43% de casos.

Material y métodos. Estudio descriptivo de las características clínicas, analíticas e histológicas de pacientes con EoE en tratamiento con GD a los que se realiza test de ACTH cuando llevan al menos 6 meses de tratamiento. La valoración de la función adrenal en estos niños se realiza en nuestro centro, un hospital de tercer nivel, como control de seguridad a partir de junio de 2016 a fin de detectar precozmente IA y prevenir posibles crisis adrenales en periodos de estrés. Los GD utilizados son Budesonida Oral Viscosa (BOV) o Propionato de Fluticasona (PF) en MDI (Flixotide®) o en solución nasal (Flixonase®) mediante administración oral. El test de estimulación con ACTH (Synacthen®) consiste en la determinación de niveles basales de cortisol así como a los 60 minutos de la inyección intravenosa de 250 microgramos de Synacthen®. Se considera respuesta anormal niveles de cortisol a los 60 minutos < 18 µg/dl (500 nmol/L) o incremento < 7 µg/dl (190 nmol/L) con relación al nivel basal. Se define como enfermedad activa la presencia histológica en biopsias esofágicas de > 15 eosinófilos por campo de gran aumento.

Resultados. Se incluyen 5 pacientes diagnosticados de EoE en tratamiento con GD, 80% (4) de ellos varones con una edad media al diagnóstico de 5,7 años (rango 3,6-7,3) y de realización del test de ACTH de 9,3 años (rango 6,3-10,6). Todos (5/5) presentan niveles de IgE total y eosinófilos en sangre periférica elevados. El 100% (5/5) tienen múltiples alergias IgE mediadas a alimentos. Los 5 pacientes referían dolor abdominal. Todos realizan previamente dietas de exclusión alimentaria con mal control de la enfermedad. La duración media del tratamiento con GD es de 8.2 meses (6,8-9,9). Cuatro de ellos reciben tratamiento con PF (2 en solución nasal 400 µg/12 h y 2 en MDI 500 µg/12 h) y el restante recibe tratamiento con BOV a 1 mg/12 h. Ninguno de ellos presenta enfermedad activa en el momento en que se realiza el test de estimulación. Los valores medios de Cortisol pico son de 20 µg/dl (18-25) en los tratados con PF y 21,6 µg/dl en el paciente con BOV. La elevación media de cortisol es de 9,4 µg/dl (5,1-15,4 µg/dl): 9,5 µg/dl (5,1-15,4) en el grupo de PF y 9 µg/dl en el de BOV.

Conclusiones. El tratamiento prolongado con GD es una opción terapéutica eficaz en pacientes con EoE cuando las dietas de eliminación no han controlado la enfermedad. Ninguno de nuestros pacientes cumple criterios bioquímicos de insuficiencia adrenal después de más de 6 meses de tratamiento con GD. Tampoco hemos encontrado diferencias entre los pacientes tratados con PF y BOV. Dado el número reducido de nuestra serie no es posible afirmar que es un tratamiento seguro en el 100% de los pacientes. Sería recomendable monitorizar de forma periódica la función adrenal en este tipo de pacientes.



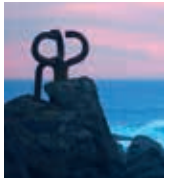
CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON ENFERMEDAD DE CROHN: RESULTADOS DEL ESTUDIO IMAGEKIDS. Navas López VM^{1,2}, Martín de Carpi J³, Grant A⁴, Walters TD⁵, Ruemmele F⁶, Griffiths A⁵, Turner D⁷, Otley A⁴. *¹Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Materno Infantil. Málaga. ²IBIMA. Málaga. ³Unidad para el Cuidado Integral del Paciente con Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ⁴IWK Health Centre, Halifax, Nova Scotia, Canada. ⁵Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada. ⁶Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France. ⁷Institute of Paediatric Gastroenterology, Shaare Zedek Medical Centre, The Hebrew University of Jerusalem, Jerusalem, Israel.*

Introducción. La evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) utilizando un cuestionario específico y validado, el IMPACT-III, tiene un papel importante para ponderar el efecto de la enfermedad en niños diagnosticados de enfermedad de Crohn (EC). Se trató de describir las variaciones de CVRS en una cohorte prospectiva de niños con EC.

Material y métodos. Se emplearon los datos recogidos de forma prospectiva procedentes del estudio ImageKids, estudio multicéntrico y multinacional (19 centros de Norte América, Europa, Israel y Australia) diseñado para desarrollar las puntuaciones pMEDIC (Pediatric MR Enterography-based Damage Index in Crohn's disease) y PICMI (Pediatric Inflammatory Crohn's MRE Index) para la enterografía por resonancia magnética en pacientes con EC. Se utilizó el cuestionario IMPACT-III (escala auto-administrada de 35 ítems) para evaluar la CVRS en esta cohorte. La gravedad del brote se estimó mediante el wPCDAI (weighted Pediatric Crohn's Disease Activity Index) y el grado de actividad endoscópica mediante el SES-CD.

Resultados. Se analizaron datos de 180 pacientes, 94 hombres (52,2%) con una edad media de $14,2 \pm 2,2$ años y una mediana de 27 meses (IQR 0,05-4,2) de seguimiento desde el diagnóstico. Según el wPCDAI, el 29,0% de los pacientes estaban en remisión clínica, mientras que el 39%, el 13% y el 19% tenían enfermedad leve, moderada y grave, respectivamente. La puntuación total IMPACT-III tuvo una correlación pobre pero significativa con el grado de inflamación de la mucosa estimado por el SES-CD ($r = -0,285$, $p < 0,0001$). La correlación fue fuerte con la actividad clínica juzgada por wPCDAI ($r = -0,550$, $p < 0,0001$). Los pacientes con mayor actividad de la enfermedad obtuvieron puntuaciones menores del IMPACT-III, puntuación total y en los 4 dominios (bienestar, funcionamiento emocional, funcionamiento social e imagen corporal). Las diferencias entre los grupos de wPCDAI fueron mayores para el dominio bienestar y menores para el dominio de la imagen corporal. Los pacientes con enfermedad perianal tuvieron puntuaciones más bajas en los dominios bienestar ($p = 0,026$) e imagen corporal ($p = 0,004$). El tratamiento con esteroides se asoció con menor puntuación de funcionamiento emocional que con nutrición enteral exclusiva ($p = 0,028$).

Conclusiones. En esta cohorte del ImageKids, la CVRS fue menor en pacientes con mayor actividad de enfermedad y en aquellos con enfermedad perianal. Un conocimiento de qué dominios dentro de IMPACT-III se afectan de forma preferencial por determinados tratamientos o características de la enfermedad podrían ayudar al clínico a establecer intervenciones acordes a las necesidades específicas de estos pacientes.



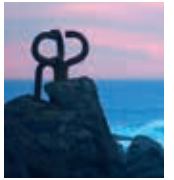
DISFAGIA FÓBICA. CASUÍSTICA Y PROTOCOLO DE ACTUACIÓN DESDE LA CONSULTA EN EL SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. De Los Santos M¹, García R, Triviño M², Meavilla S¹, Gutiérrez A¹, Alcaraz R³, Martín de Carpi J, Pinillos S¹. ¹Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición; ²Servicio de Urgencias; ³Servicio de Diagnóstico por la imagen. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Objetivos. La disfagia fóbica o psicósomática o fagofobia o fobia a tragar, es un trastorno funcional, indexado en DSM-5 e ICD11, en la categoría de trastornos por evitación-restricción de la ingesta (ARFID). Evitación por temor a reproducir el episodio de atragantamiento fortuito con alimento sólido, antecedente habitual en estos pacientes. Puede condicionar una pérdida de peso incluso deshidratación. Algunos pacientes son derivados a las consultas de trastorno de conducta alimentaria (TCA) y en otras ocasiones acuden a los servicios de urgencias para valoración. Es nuestro objetivo describir nuestra casuística así como el protocolo de actuación desde la visita en urgencias.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos valorados por la Unidad de Disfagia que consultan en Urgencias por historia compatible con una disfagia fóbica en hospital de tercer nivel. Se recogen variables clínicas: edad, sexo, patología de base, tratamientos médicos, tipo de disfagia, tiempo de evolución, tipo de dieta en el momento de la visita en urgencias, pérdida de peso desde el inicio de los síntomas, exploración oromotora, evolución en el tiempo; y de exploraciones complementarias: laringoscopia (evaluación por Otorrinolaringólogo – ORL-), videofluoroscopia (VFS), videoendoscopia de deglución (VEES), videogastroscofia (EDA).

Resultados. 13 pacientes, 9 sexo femenino (70%) y 4 masculino (30%). Media edad al diagnóstico 11,4 años (rango: 7-15). 100% refieren atragantamiento con alimento sólido (45% carne o embutido, 40% fruta, 15% otros). Patología de base, síndrome ansioso, en 1 paciente de ellos (mujer de 15 años). Media de tiempo desde el inicio de síntomas es 4 semanas (rango: 2-6). La media de pérdida de peso desde el inicio de los síntomas es de 3 kg (rango: 1-8). Ninguno ingería alimento sólido y 3 pacientes (23%) solamente ingieren líquidos. 12 pacientes son valorados por servicio de ORL, con laringoscopia normal (salvo hipertrofia amigdalar grado 3 en 2 pacientes). Se realiza exploración oromotora a los 13 pacientes, normal en todos ellos. Se realiza VFS con consistencia sólida (galletas) en el 100%, con visualización directa del paciente y los padres, que es normal, y 1 paciente (no valorado por ORL) se realiza VEES que es también normal. Se inicia ingesta de alimento sólido durante la estancia en urgencias y la respuesta es satisfactoria en el 100%. Dado de alta en urgencias se realiza una primera visita en consultas externas entre 2 y 7 días de la evaluación inicial. En 11 pacientes (85%) la evolución es muy satisfactoria y en 2 (15%) la evolución es regular, aunque el 100% aumentan de peso, con una media de 0,59 kg (rango: 0,1-1,2). A estos 2 pacientes se realiza una EDA, normal en 1 y compatible con esofagitis eosinofílica en el otro. 1, la más joven (7 años) precisa derivación y seguimiento en unidad TCA. A los 2 meses o previamente es posible darle el alta definitiva al 85% de los pacientes (N= 11), haciendo una dieta oral normal y con buena ganancia ponderal.

Conclusiones. La disfagia fóbica afecta sobre todo a niñas adolescentes-preadolescentes y la historia clínica es típica. Puede provocar repercusión ponderal y elevada angustia en el paciente y su entorno. La evaluación desde urgencias, realizando exploraciones complementarias con efecto diagnóstico (descartar patología orgánica) y terapéutico, junto a terapia cognitivo-conductual precoz, mejora la evolución significativamente, evitando su prolongación en el tiempo y los inconvenientes derivados de ello en el niño y su familia.



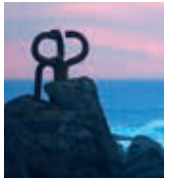
EFICACIA DE LAS DIFERENTES OPCIONES TERAPÉUTICAS EN PACIENTES CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. Bovo MV, Ruiz Hernández C, García Cuerva B, Vila Miravet V, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Objetivos. La esofagitis eosinofílica (EE) es una enfermedad inflamatoria crónica con una incidencia en aumento y riesgo de complicaciones a largo plazo. Desde el año 2014 el grupo de trabajo de la ESPGHAN ha propuesto una guía para su manejo. El objetivo del estudio es valorar la respuesta de las diferentes opciones terapéuticas en los pacientes en los que se han seguido las recomendaciones propuestas por la ESPGHAN.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas. Se recogieron pacientes diagnosticados de EE desde el 2014 hasta el 2016, que recibieron tratamiento con inhibidores de la bomba de protones (IBP) en dosis de inducción y mantenimiento (mitad de dosis), dieta de eliminación empírica (2, 4 y 6 alimentos) y budesonida viscosa oral (BVO) en dosis de inducción y mantenimiento (mitad de dosis). Se valoró la respuesta clínica-endoscópica considerándose respuesta al tratamiento la remisión histológica.

Resultados. Se incluyeron 65 pacientes, masculino 82%, con edad media al diagnóstico de 10,4 años (\pm 3,8 años). Presentaron antecedentes de atopia familiar 34%, de esofagitis eosinofílica familiar 4,5% y personales de atopia 79%. El tiempo de evolución de los síntomas al diagnóstico fue mayor de 12 meses en 85%. Al diagnóstico, las manifestaciones clínicas fueron de disfunción esofágica 76,5% y de RGE like 23,5%. Los principales hallazgos endoscópicos fueron surcos longitudinales y exudados blanquecinos 62%. Obtuvieron respuesta terapéutica a IBP de inducción 38,5% (25/65), de los cuales obtuvieron respuesta a IBP de mantenimiento 54,5% (6/11). Respuesta a dieta de eliminación empírica (2, 4 y 6 alimentos) 22,9% (8/35). Respuesta a BVO en dosis de inducción 85,7% (18/21) y dosis de mantenimiento 75% (3/4). Presentaron complicaciones endoscópicas 6,1% (4/65): 2 desgarros esofágicos durante la endoscopia y 2 tras desimpactación. Presentaron complicaciones infecciosas 2% (3/65): 1 esofagitis herpética y 2 esofagitis candidiásicas. Un paciente (1,5%) precisó dilatación esofágica.

Conclusiones. Observamos unos índices de respuesta al tratamiento de inducción farmacológica con IBP y/o corticoides similares a los descritos en la literatura. La eficacia del tratamiento de mantenimiento ha sido inferior en los tratados con IBP respecto a los corticoides si bien serán necesarios más pacientes para sacar conclusiones. Destacamos unos pobres resultados en la eficacia del tratamiento dietético muy por debajo de lo descrito en la literatura. Estos resultados muy probablemente no reflejen la realidad y estén en relación a un cumplimiento no óptimo de las dietas. Finalmente las complicaciones observadas han sido pocas y leves, similar a lo descrito en otras series.



ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL DE INICIO MUY PRECOZ (VEOIBD); FORMAS DE PRESENTACIÓN, RESPUESTA AL TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO. Martínez-Osorio J, García B, González J, Pujol G, Vila V, Martín de Carpi J.

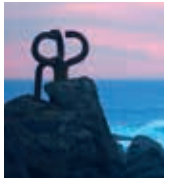
Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIEII-P). Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Objetivo. La Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) de inicio muy precoz (VEOIBD) (menores de 6 años), presenta características diferenciales con un fenotipo más extenso al debut, con mayor afectación colónica y un curso más agresivo de la enfermedad. El objetivo del estudio es analizar las características de los pacientes con EII de inicio muy precoz en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo con inclusión de todos los pacientes diagnosticados de VEOIBD en un Hospital de tercer nivel entre enero de 2002 y diciembre de 2016. Se recogen variables clínicas y analíticas, exploraciones complementarias, tratamientos recibidos y evolución a largo plazo.

Resultados. Se incluyeron 24 pacientes (15 niños y 9 niñas) con una edad media al diagnóstico de 33 meses (rango: 8-64 meses). Los síntomas más frecuentes al debut fueron: diarrea (100%), rectorragia (95%), dolor abdominal (54%) y pérdida de peso (54%). A nivel analítico un 58% presentaron anemia, un 41% aumento de parámetros inflamatorios (VSG y/o PCR) y un 12.5% hipoalbuminemia. Se realizó endoscopia alta (62%) y baja (100%) con ileoscopia en el 83% de pacientes, siendo la afectación pancolónica el hallazgo principal. 18 pacientes (75%) presentaban patrón sugestivo de colitis ulcerosa (CU), 3 (12.5%) de enfermedad de Crohn (EC) y 3 (12.5%) de EII no clasificada (EII nC) con un tiempo medio de retraso diagnóstico de 5,5 meses (rango: 1-18 meses). La gravedad del brote al debut fue moderado-severo en 18 (75%) pacientes y leve en 3 (25%); 4 paciente presentaron hepatopatía asociada (3 CU y 1 EII nC), 1 paciente artritis (EII nC) y 1 paciente vasculitis (EII nC). Como tratamiento de inducción se iniciaron salicilatos en 18 pacientes (17 con patrón sugestivo de CU y 1 EII nC), precisando el uso de esteroides 11 pacientes (9 CU y 2 EII nC) y tratamiento biológico (antiTNF) en 4 (2 CU y 2 EC). Se utilizó nutrición enteral exclusiva en 2/3 pacientes con patrón sugestivo de EC, logrando la remisión en uno de ellos. Se inició tratamiento inmunomodulador al debut en 13 pacientes (8 CU, 2 EC y 3 EII nC). Durante la evolución se ha precisado escalar a tratamiento biológico con antiTNF en 4 pacientes (2 CU y 2 EII nC) por fracaso en el mantenimiento y con vedolizumab en 2 pacientes (2CU) por fracaso con antiTNF. Han precisado tratamiento quirúrgico (colectomía total) 5 pacientes (20%), todos con CU, 3 de ellos en un tiempo medio entre el diagnóstico y la cirugía de 5 meses y 2 tras más de diez años de evolución de la enfermedad. Se ha realizado estudio inmunitario básico (inmunoglobulinas, subpoblaciones linfocitarias) en 8 pacientes, y estudio inmunitario de segundo nivel en 4 pacientes, diagnosticándose uno de ellos de una inmunodeficiencia ligada al X. Recientemente en nuestro centro hemos iniciado en todos estos pacientes estudio genético de las principales causas conocidas de enfermedades precoces de presentación similar a la EII, a la espera de resultados.

Conclusiones. En nuestra serie los niños con VEOIBD presentan preferentemente afectación colónica extensa con actividad moderada-grave. Hasta un tercio de los pacientes requieren tratamiento biológico a lo largo de su evolución, siendo precisa la colectomía en un número no despreciable de pacientes, apuntando todo ello a una mayor agresividad de la enfermedad en aquellos pacientes de inicio muy precoz. Se recomienda estudio inmunitario y genético para alcanzar el diagnóstico de otras enfermedades de base inmunológica de presentación similar y que requieren un abordaje terapéutico específico.



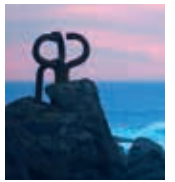
VALORACIÓN DE DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN DE LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN LOS PACIENTES CON INDUCCIÓN ORAL DE TOLERANCIA A ALIMENTOS (SOTI). Sánchez Sánchez C, Tolín Hernani M, Medina M, Álvarez Calatayud G, Romero A. S. Digestivo y Nutrición Infantil. H. Materno Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos. La esofagitis eosinofílica (Eeo) es una patología cada vez más prevalente en nuestro medio. La terapia SOTI es un tratamiento de reciente instauración que consigue la tolerancia a determinados alimentos de los pacientes alérgicos con buenos resultados: cada vez más trabajos describen la esofagitis eosinofílica asociada con este tipo terapia. El objetivo del estudio fue describir las características y evolución de la esofagitis eosinofílica en los pacientes que habían recibido terapia de sensibilización (SOTI) y compararlo con los niños sin antecedentes de SOTI.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de esofagitis eosinofílica en la Sección de Digestivo Infantil desde el enero de 2010 hasta diciembre de 2016. Se analizaron y compararon datos epidemiológicos y sobre la evolución de la enfermedad (sexo, edad, antecedentes alérgicos, síntomas de inicio, tratamiento y evolución) en ambos grupos de niños.

Resultados. Se recogieron 33 niños diagnosticados de Eeo, 30% antecedente de SOTI; 27 varones (81,8%) con mediana de edad al diagnóstico de 11 ± 3 años (rango: 3 y 15 años), sin diferencias significativas. Al momento del diagnóstico 3 pacientes (9%) no tenían alergias conocidas, siete niños (21%) eran alérgicos a 2 o más alimentos, siendo la alergia más común encontrada a proteínas de leche de vaca (33%); 11 pacientes (33%) presentaban alergias diagnosticadas tanto a alimentos como a pólenes. El 26% presentaban antecedentes de asma y/o rinitis alérgica. 12 niños (36%) fueron diagnosticados de nuevas alergias tras el diagnóstico de la Eeo. En el grupo SOTI, la mediana de tiempo desde el inicio de SOTI hasta el diagnóstico de Eeo fue $42,5 \pm 27$ meses (8-92 meses), la mayoría con leche (60%) o huevo (40%). Los síntomas más frecuentes al diagnóstico fueron atragantamiento o impactación (43%), dolor torácico/abdominal (22%), regurgitación/vómitos (10%) y 35% otros (disfagia, tos con las comidas o sensación de cuerpo extraño). El 66% de los pacientes presentaban eosinofilia periférica inicial sin diferencias significativas entre grupos. Los niveles de Ig E fueron significativamente mayores en SOTI ($p: 0,035$). No se objetivaron diferencias significativas en pico eosinófilos en biopsias esofágicas. El tratamiento inicial más frecuente fue IBP (18%) y con IBP y dieta de exclusión específica o empírica (36%), un 3% recibieron corticoides tópicos o deglutidos, el resto con combinación de tratamientos. Las tasas de respuesta inicial a IBP y dieta fue del 76%, y con corticoides con dieta del 92%. Solo el 30% presentaron empeoramiento clínico, endoscópico e histológico tras suspensión de tratamiento farmacológico. De los pacientes con SOTI tres de ellos han retirado el alimento de SOTI, todos con mejoría reintroduciéndose en uno de ellos con empeoramiento endoscópico y clínico posterior. El resto de pacientes han presentado mejoría inicial al asociar tratamiento farmacológico sin retirada de alérgeno.

Conclusiones. La esofagitis eosinofílica en pacientes sometidos a terapia SOTI es una entidad a tener en cuenta en estos, en nuestros niños la respuesta al tratamiento farmacológico ha sido satisfactoria, así como la retirada del alimento de la dieta, hecho que debe ser valorado conjuntamente con el paciente y el Servicio de Alergia Infantil. Son necesarios más estudios para valorar la evolución y el mejor tratamiento a largo plazo en estos pacientes.



COMUNICACIONES BREVES GASTROENTEROLOGÍA 2

Viernes 26 de mayo, 15.30 h

Moderadores: Roger García Puig, M^a José Martínez Gómez

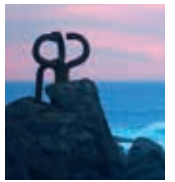
ESTUDIO MULTICÉNTRICO PARA COMPARAR LA ADHERENCIA A LA DIETA MEDITERRÁNEA EN PACIENTES CELÍACOS Y CONTROLES SANOS. Montes Arjona AM¹, Blanco Rodríguez M¹, Vaquero Sosa E², Algar Serrano M^{3,4}, Roig Fort N⁴, Altali Alhames K⁵, Rodríguez Catalán J¹, Martín López E¹. ¹Fundación Jiménez Díaz (Madrid). ²Centro de Salud de Meco (Madrid). ³Centro de Salud La Escala (Girona). ⁴Hospital de Figueres (Girona). ⁵Centro de Salud Castilla la Nueva (Madrid).

Objetivos. A) Realizar una encuesta dietética validada a los pacientes celíacos y a los controles sanos de diferentes áreas geográficas. B) Valorar la adherencia a la dieta mediterránea en las diferentes poblaciones estudiadas tanto de niños celíacos como de controles sanos. C) Relacionar la adherencia a la dieta mediterránea en ambos grupos con el IMC de los sujetos.

Material y métodos. Se realizó un estudio multicéntrico, descriptivo y prospectivo, basado en la realización de una encuesta dietética validada que puntúa 16 ítems clasificando a los pacientes en función a su adherencia a la dieta mediterránea (KIDMED). El estudio se realizó entre agosto de 2016 y enero de 2017 en dos hospitales secundarios (en Madrid y Gerona) y en tres Centros de Salud de ambas áreas geográficas. Previa firma de consentimiento informado se entregó encuesta a los padres de los pacientes celíacos y de los niños sanos. Se incluyeron pacientes celíacos de 4 a 12 años de edad que no tuvieran ningún tipo de restricción alimentaria. Como controles sanos se incluyeron niños de la misma edad sin enfermedad médica conocida ni ninguna patología que pudiera influir en su pauta de alimentación. Se recogieron variables demográficas de los pacientes, peso, talla, IMC, puntuación de la encuesta y el tiempo de dieta sin gluten en el caso de pacientes celíacos. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de todos los centros participantes.

Resultados. Se recogieron 210 pacientes de los cuales 85 (40%) eran celíacos y 124 (60%), niños sanos, siendo 122 (58,4%) mujeres. Las variables se describen mediante la media \pm la desviación estándar. La media de edad fue $8,1 \pm 2,78$ años, el Z score del IMC $0,38 \pm 1,23$. Los pacientes celíacos llevaban de media $4,67 \pm 2,99$ años de dieta sin gluten. Ambos grupos fueron homogéneos en cuanto a edad, sexo y Z score de IMC. Se encontró diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,001$) entre la puntuación de la encuesta KIDMED de ambos grupos siendo superior en los celíacos. No se halló relación entre el Z score de IMC y la puntuación KIDMED, ni se objetivó que el tiempo de la dieta sin gluten tuviera relación con dicha puntuación.

Conclusiones. Según este estudio los pacientes celíacos tienen una mayor adherencia a la dieta mediterránea que los controles sanos. No se ha podido demostrar la relación entre el IMC y el tiempo de dieta sin gluten con la puntuación de la encuesta KIDMED.



CELÍACOS CON DÉFICIT TOTAL DE IGA: ¿SABEMOS CÓMO DIAGNOSTICARLOS? Miranda Cid MC¹, Rodrigo García G¹, Vecino López R², García Romero R³; en representación del Grupo REPAC 2*. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

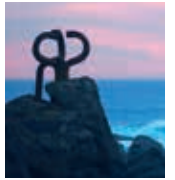
Objetivo. La publicación de la guía ESPGHAN 2012 ha supuesto un cambio en el diagnóstico de la enfermedad celíaca. La opción de realizar el diagnóstico sin biopsia intestinal no está contemplada en los pacientes con déficit de IgA. Los objetivos de este estudio son describir las características demográficas, clínicas, serológicas, histológicas y genéticas de una muestra de pacientes celíacos con déficit total de IgA al diagnóstico. Determinar si la publicación de los criterios ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de la enfermedad celíaca ha supuesto algún cambio en la forma de diagnosticar a estos pacientes.

Material y métodos. Estudio multicéntrico descriptivo retrospectivo de niños entre 0 a 14 años diagnosticados de enfermedad celíaca con déficit total de IgA. Los pacientes han sido reclutados a partir de la base de datos REPAC2 (2011-2016) y tras revisión de historias clínicas de las consultas de digestivo infantil de 32 hospitales nacionales (desde enero 2004). Se excluyeron pacientes con serología subtipo IgA positiva o déficit parcial de IgA.

Resultados. Se incluyeron 93 pacientes, 49 varones (52,7%) y 44 mujeres (47,3%), con una mediana de edad de 5,2 años. El 91,4% tenían síntomas en el momento del diagnóstico, predominando la diarrea (53%), la pérdida de peso (43,5%) y la distensión abdominal (35%). El 7% asociaba una enfermedad autoinmune y en ningún caso asociaban otra inmunodeficiencia. La serología empleada fue al diagnóstico anticuerpos subtipo IgG antitransglutaminasa (ATG) en el 80,6%, antiendomio (EMA) en el 46,2%, antigliadinas (AGA) en el 32,8% y el péptido deaminado (DPG) en el 22,5%. La combinación de anticuerpos más empleada fue ATG y EMA (37,6% de los casos). En el 91,4% de los pacientes se realizó estudio genético, resultando en el 92% DQ2, en el 8% DQ8, y en ningún caso DQ2-DQ8. Respecto al estudio histológico, la biopsia intestinal fue realizada en el 67,7% de los casos, objetivándose en un 87,5% atrofia vellositaria en grado Marsh 3. Del total de la muestra de estudio, 63 pacientes (67%) fueron diagnosticados tras la publicación de los criterios ESPGHAN 2012. Se diagnosticó sin biopsia intestinal a 25 pacientes (39,6%), todos ellos sintomáticos, de los cuales el 40% no cumplía correctamente dichos criterios (en 8 casos no se determinaron los EMA y en 2 no se determinaron los ATG).

Conclusiones. Las características demográficas, clínicas y genéticas de niños celíacos con déficit total de IgA al diagnóstico no difieren de las descritas en estudios de niños celíacos con niveles de IgA normal. Se objetivó que un alto porcentaje de casos con déficit de IgA fue diagnosticado sin biopsia intestinal a pesar de que en la guía ESPGHAN 2012 no queda contemplada esta opción. Incluso, equiparando los anticuerpos IgG con los IgA hubo casos diagnosticados sin biopsia que no cumplían dichos criterios.

* Grupo REPAC 2: M.C. Miranda Cid (H.U. Infanta Cristina, Parla), G. Rodrigo García (H.U. Infanta Cristina, Parla), R. Vecino López (H. Clínico San Carlos, Madrid), R. García Romero (H.U. Miguel Servet, Zaragoza), M.L. Cilleruelo Pascual (H.U. Puerta de Hierro, Madrid), E. Román Riechman (H.U. Puerta de Hierro, Madrid), J.V. Arcos Machancoses (H. Sant Joan de Déu, Barcelona), F.J. Eizaguirre Arocena (H.U. Donostia, San Sebastián), S. Fernández Cebrián (Complejo H. de Ourense), E. Donat Aliaga (H.U. La Fe, Valencia), I. Hualde Tapia (H. Txagorrixu, Vitoria), R. Leis Trabazo (Complejo U.H. de Santiago, Santiago de Compostela), J. Barrio Torres (H.U. de Fuenlabrada, Madrid), J.I. García Burriel (Complejo U. de Vigo), M. García Peris (H. LLuis Alcanyis, Xátiva), B. Martínez Escribano (H.U. de Fuenlabrada), M. Álvarez Beltrán (H. Vall d'Hebrón, Barcelona), N. Alonso Pérez (H.U. Infanta Cristina, Parla), P. Barros García (H.U. San Pedro de Alcántara, Cáceres), M.M. Busto Cuiñas (Complejo H. de Pontevedra), S. García Calatalud (H. Marqués de Valdecilla, Santander), P. Urruzuno Tellería (H. 12 de Octubre, Madrid), H. Armas Ramos (H.U. de Canarias, Tenerife), S. Rodríguez del Rosario (H.U. de Canarias, Tenerife), J. Rubio Santiago (H. SAS de Jerez, Cádiz), M. Juste Ruiz (H.U. de San Juan, Alicante), F. Sánchez-Valverde Visus (H. Virgen del Camino, Pamplona), C. Martínez Costa (H. Clínico U. de Valencia), C. Alonso Vicente (H. Clínico de Valladolid), A. Bodas Pinedo (H. Clínico San Carlos, Madrid), B. Espín Jaime (H.U. Virgen del Rocío, Sevilla), P. Ferrer González (H. de Requena, Valencia), C. Iglesias Blázquez (Complejo Asistencial U. de León), M.L. Masiques Mas (H. General de Granollers), C. Molinos Norniella (H. de Cabueñes, Gijón), R.A. Muñoz Codoceo (H. Niño Jesús, Madrid), J.C. Salazar Quero (H. Virgen del Rocío, Sevilla), R. Sánchez-Nebreda Arias (H. Infanta Elena, Valdemoro), C. Trillo Belizon (H. de Vélez, Málaga), A. Vegas Álvarez (H.U. Río Ortega, Valladolid).



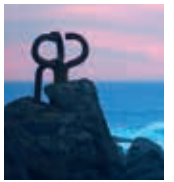
CAMBIOS EN EL ÍNDICE DE MASA CORPORAL DE PACIENTES CELÍACOS AL AÑO DE SEGUIMIENTO: COMPARATIVA 1996 VS. 2015. Ruiz Castellano N¹, Castro Quevedo B², Palacios Sánchez M¹, Vega Santa-Cruz B¹, Garde Basas J¹, De la Rubia Fernández LR¹, García Calatayud S¹. ¹Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ²Grado en Nutrición Humana y Dietética. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. En las últimas décadas ha mejorado el acceso a una dieta sin gluten para los pacientes celíacos. Con nuevos alimentos sin gluten etiquetados y procesados, la oferta de productos también ha mejorado. En los últimos años viene sugiriéndose que la dieta sin gluten podría tener un carácter obesogénico.

Material y métodos. Se describe un total de 34 pacientes celíacos, 13 de ellos diagnosticados en el año 1996 y el resto en 2015. Se emparejaron pacientes de ambos grupos en función de sexo y edad. Se estudia en todos ellos el IMC al diagnóstico y un año después de seguimiento tras instaurar dieta sin gluten. Se categorizó el IMC en bajo peso, normopeso, sobrepeso y obesidad según Carrascosa 2008. Se analizan los datos introducidos en SPSS versión 22, mediante la prueba t Student para muestras relacionadas para comparar los IMC al año de seguimiento y la prueba t para muestras independientes en la comparación entre ambos grupos.

Resultados. De los pacientes diagnosticados en 1996 resultaron en bajo peso y normopeso un 30,8% y 69,2% respectivamente y en ningún caso sobrepeso ni obesidad. De los pacientes diagnosticados en 2015 resultaron en bajo peso y normopeso en un 14,3% y 85,3% respectivamente y en ningún caso sobrepeso ni obesidad. De los pacientes diagnosticados en 1996 al año de seguimiento resultaron en bajo peso, normopeso, sobrepeso y obesidad un 15,4%, 61,5%, 23,1% y 0%, respectivamente. De los pacientes diagnosticados en 2015 al año de seguimiento ningún paciente tenía bajo peso y resultaron en normopeso, sobrepeso y obesidad un 81%, 9,5% y 9,5%, respectivamente. Al comparar los IMC al diagnóstico no se encontraron diferencias significativas. Al comparar en el grupo 1996 el IMC al diagnóstico y al año de seguimiento, no hubo diferencias significativas, aunque como se esperaba aumentó el IMC hacia normopeso y sobrepeso sin detectarse obesidad ($p=0,16$). Al comparar en el grupo 2015 el IMC al diagnóstico y al año de seguimiento sí hubo diferencias significativas, con aumento del IMC en todos los casos y apareciendo un 9,5% de obesos ($p=0,001$). Finalmente al comparar los IMC al año de seguimiento de ambas poblaciones, se observan diferencias significativas ($p<0,001$), mostrando los pacientes del grupo 2015 cifras de IMC en rango de obesidad.

Conclusiones. La DSG mejora los IMC de la población celíaca alejándolos del bajo peso. Este aumento de IMC es significativamente mayor en la población de 2015 comparada con la población de 1996. Al año de seguimiento detectamos obesidad en los pacientes de 2015, a diferencia de 1996, año en el que no se encontró ningún caso. Aunque se trata de un estudio preliminar se plantea si la dieta actual sin gluten es más obesogénica que la de hace 20 años.



ESTUDIO COMPARATIVO SOBRE EL VALOR PREDICTIVO POSITIVO DE DOS MÉTODOS DE DETERMINACIÓN DE ANTICUERPOS ANTITRANSGLUTAMINASA. Sánchez-Valverde F^{1,2}, Villarreal M¹, Sánchez I¹, Echeverría Palacios M¹, Díaz L¹, Nogueira J¹, Etayo V^{1,2}, Aznal E^{1,2}. ¹Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona. ²Grupo de Estudio en Nutrición y Digestivo Infantil de Navarra (GENDINA). Navarra-Biomed, IDISNA. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.

Objetivo. Analizar el valor predictivo positivo del método actual de determinación de Anticuerpos Antitransglutaminasa (TTG) en nuestro laboratorio en comparación con el método realizado previamente

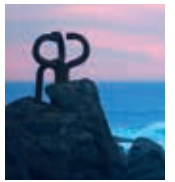
Material y métodos. Estudio transversal de forma prospectiva de resultados analíticos de TTG obtenidos durante el periodo noviembre 2016 a enero 2017 con el método 1: Quimioluminiscencia (Quanta flash IgA e IgG de Inova diagnostics, San Diego, CA, USA), en el analizador automatizado de BIO-FLASH de Inova Diagnostic con un valor cut-off de discriminación de valores positivos > 20 unidades arbitrarias de quimioluminiscencia. Esta metodología utiliza transglutaminasa humana recombinante. Aquellos casos TTG que son positivos se realiza Acs AEM (de acuerdo al protocolo ESPGHAN 2012) y se compara con otro método de determinación de TTG, el método 2: Inmunoensayo enzimático para la determinación cuantitativa de autoanticuerpos tipo IgA e IgG, empleando transglutaminasa tisular humana recombinante (Orgentec DiagnóstiKa GMBH, Germany). El valor cut-off de discriminación de sueros positivos se establece en > 10 U/ml. Se realiza estudio HLA a un subgrupo de 32 pacientes. Se calcula el valor predictivo positivo = Verdaderos Positivos / Verdaderos Positivos + Falsos Positivos para ambos métodos con IC = 95%.

Resultados. En el periodo analizado se realizaron 4.158 determinaciones de TTG con el Método 1, siendo positivas 136 y de estas se pudo comprobar la presencia Acs AEM en 88, (48 casos falsos positivos). Como referencia previa, en el periodo enero a marzo de 2012 se realizaron 1974 determinaciones de TTG con el Método 2 resultando positivos 58 confirmándose presencia de AEM en 57, (1 caso falso positivo). Se aplicó el método 2 de TTG en todos los casos falsos positivos TTG Método 1, y de 48 casos 47 fueron negativos. Las características de los resultados falsos positivos eran que 47/48 estaban entre la franja de 20-100 unidades y solo uno por encima de ella. La diferencia del VPP es de 64,7% para el método 1 y de 98% para el método 2 y es estadísticamente significativa $p < 0,05$.

	Total	Neg.	Posit.	Falsos +	Reales +	VPP	IC
Método 1	4.158	4.022	136	48	88	64,7%	(56,4-72,2%)
Método 2	1.974	1.916	58	1	57	98%	(90,9-99,7%)

Todos los Falsos positivos del método 1, 48, fueron AEM negativos y TTG negativos con el método 2. Se realizó HLA a 32/48 falsos positivos siendo la distribución: Dq2: 59%, Dq2/Dq8: 15%, Dq8: 10%. Otros no Dq 2/Dq8: 16%.

Conclusiones. 1) En nuestro laboratorio se ha pasado de 0,5 casos/1000 de falsos positivos con el método de determinación de transglutaminasa anterior a 12 casos/1.000 con el método actual. 2) Sería conveniente adecuar el cut-off del método de Quimioluminiscencia, método 1, a la práctica clínica habitual y establecer unos márgenes de seguridad más reales que permitan no dar mensajes equívocos a la población. 3) La distribución del HLA en los pacientes falsos positivos se sitúa en una posición intermedia entre la de los pacientes con EC y la población general.



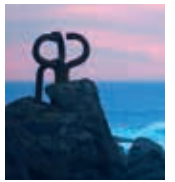
ESTUDIO DEL POLIMORFISMO RS917997 DEL LNC13 EN PACIENTES CON ENFERMEDAD CELÍACA Y HERMANOS SANOS. Díez V^{1,3}, Bandrés E², Jáuregui A², Nogueira J¹, Urriza I¹, Etayo V^{1,3}, Aznal E^{1,3}, Sánchez-Valverde F^{1,3}. ¹Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona. ²Unidad de Inmunología, Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario de Navarra, IDISNA, Pamplona. ³Grupo de Estudio en Nutrición y Digestivo Infantil de Navarra (GENDINA). Navarra-Biomed, IDISNA. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.

Objetivos. La susceptibilidad para desarrollar enfermedad celíaca (EC) está influida por factores genéticos. Entre estos, el HLA-DQA1 y el HLA-DQB1 se consideran responsables del 40% del riesgo genético. Estudios de genoma completo (GWAS) asocian polimorfismos de un nucleótido (SNP) con el riesgo de desarrollar EC, contribuyendo cada uno de ellos mucho menos que los alelos HLA. En uno de estos SNPs (rs917997), en la región intergénica 1.5kb *downstream* del gen IL18RAP, se ha identificado un *long non coding RNA*, lnc13, significativo en la etiopatogenia de la EC. En biopsias de pacientes con EC existe un descenso en su expresión que correlaciona con un incremento en la expresión de proteínas pro-inflamatorias. lnc13 silencia la expresión de estos genes mediante su interacción con la cromatina, formando un complejo con las proteínas HDAC-1y hnRNPD. La interacción de lnc13 con hnRNPD se ve afectada por la variación en la secuencia de DNA, disminuyendo cuando la secuencia genómica incluye la variante asociada con la enfermedad "TT" en lugar de la variante wild-type "CC". En este trabajo queremos analizar la presencia de este polimorfismo en pacientes con EC y sus hermanos, con el objetivo de determinar su frecuencia en nuestra población y en la EC.

Material y métodos. Analizamos 106 muestras, 56 de pacientes con EC y 50 de sus hermanos. A partir de DNA genómico se analizó el polimorfismo rs917997 mediante discriminación alélica, con sondas pre-diseñadas y validadas por ThermoFisher (C_345197_1). Para el diagnóstico de EC se utilizaron los criterios de ESPHGAN. Aplicamos el test *chi-cuadrado*.

Resultados. La frecuencia descrita para este polimorfismo en la base de datos dbSNP (NCBI) es de 0.3063 para la variante T. En nuestra serie global, la frecuencia obtenida para el alelo T es de 0.33. Las frecuencias de los genotipos "CC", "CT" y "TT" fueron 53,6%, 35,7% y 10,7% en el grupo de pacientes con EC y 54%, 36% y 10% en el grupo de hermanos no celíacos ($p=0,993$). Realizamos dos sub-análisis. Por un lado se incluyeron 42 pacientes con EC y 36 hermanos sanos con la misma carga genética de HLA, siendo la frecuencia de cada genotipo en los pacientes con EC 59,5%, 27,9% y 11,6% para los genotipos "CC", "CT" y "TT", y las frecuencias en hermanos sin EC 52,8%, 38,9% y 8,3%, no existiendo diferencias significativas entre ambos grupos ($p=0,602$). En el segundo análisis se incluyeron 14 pacientes con EC y HLA positivo para DQ2 y/o DQ8 y 14 hermanos no celíacos y con HLA negativo para DQ2 y/o DQ8. La frecuencia de los genotipos "CC", "CT" y "TT" en los pacientes con EC fue 35,7%, 57,1% y 7,1%, y en hermanos sin EC fue 57,1%, 28,6% y 14,3% ($p=0,307$).

Conclusión. Según estos resultados, el estudio de este polimorfismo tiene un bajo impacto en determinar la susceptibilidad genética para desarrollar EC, tanto en la población general como en hermanos de pacientes celíacos con la misma y distinta carga genética en cuanto al HLA.



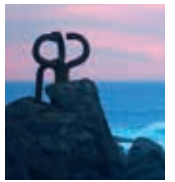
ADAPTACIÓN TRANSCULTURAL AL ESPAÑOL DEL CUESTIONARIO ESPECÍFICO DE CALIDAD DE VIDA PARA NIÑOS CELÍACOS CDPQOL. Barrio Torres J¹, Cilleruelo Pascual ML², Martínez Escribano B¹, Pérez Fernández C¹, Román Riechmann E², Gutiérrez Junquera C², Sebastian Viana T¹, Fernández Pérez C³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta de Hierro. ³Unidad Transversal de Apoyo a la Investigación. Hospital Clínico San Carlos. Financiado parcialmente por FIS n° PI16/00358.

Objetivos. Existen pocos estudios que evalúen la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en el niño con enfermedad celíaca (EC). Nuestro grupo realizó la adaptación transcultural al español del primer cuestionario específico para niños celíacos de 8-18 años (CDDUX). Recientemente se ha elaborado otro cuestionario específico para niños en USA (Jordan N. JPGN 2013) con 2 versiones por tramos de edad, que evalúa otras implicaciones de vivir con la EC diferentes a las relacionadas con la dieta (CDDUX). El objetivo de nuestro estudio ha sido realizar la adaptación transcultural al español del cuestionario específico de calidad de vida relacionada con la salud (CDPQOL), en sus 2 versiones para edades de 8-12 años y 13-18 años y de forma secundaria evaluar las características clínico epidemiológicas de los pacientes que contestan el cuestionario.

Material y métodos. Estudio transversal para la adaptación transcultural del cuestionario CDPQOL siguiendo la metodología sistemática de traducción-retrotraducción, internacionalmente consensuada. El cuestionario consta de 2 versiones, una para niños de 8-12 años con 13 ítems y otra para niños de 13-18 años con 17 ítems que exploran distintos aspectos relacionados con vivir con la EC. Se contactó con los autores del cuestionario para solicitar permiso para su utilización. 1) Dos traductores bilingües de lengua materna español realizaron la primera traducción del cuestionario al español. 2) Un traductor bilingüe de lengua materna inglesa realizó la retro-traducción de la versión española al inglés. Se comprobó la equivalencia semántica con la versión original del cuestionario obteniendo la versión definitiva en español. Se invitó a participar en el estudio a todos los niños de 8-18 años que asisten a consultas de Gastroenterología Infantil de 2 hospitales de Madrid. Periodo de estudio julio 2016-julio 2017. Se les invitó a contestar el cuestionario junto con una hoja de datos demográficos y clínicos. Se analizaron las propiedades psicométricas mediante el análisis del coeficiente alfa de Cronbach.

Resultados. Resultados preliminares: Han contestado 80 niños y padres, de los cuales 48 son niñas (60%). Edad media 11 años (RIC 2-18). Convivían con ambos padres el 67,5%. Referían una situación económica buena el 36,3%, regular el 37,5%, mala el 3,8%. El 60% compra todos los productos sin gluten que precisa. Forma de presentación: clásica en el 65,3%, no clásica el 28%, antecedentes familiares positivos el 4,2%, enfermedades asociadas 2,8%. Cumplen la dieta siempre el 97,3%. No dificultades con la dieta 86%, pero 10% expresan dificultades cuando salen a comer fuera de casa. Presentan síntomas con las trasgresiones el 30%. El coeficiente alfa de Cronbach global para el cuestionario de 8-12 años fue de 0,824 y para el de 13-18 años: 0,867.

Conclusiones. Las propiedades psicométricas del cuestionario son adecuadas para su aplicación a niños celíacos españoles mostrando el instrumento una alta fiabilidad intracuestionario.



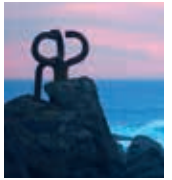
EL ANÁLISIS DEL TRANSCRIPTOMA DE LAS FRACCIONES EPITELIAL E INMUNE CLARIFICAN LOS MECANISMOS INVOLUCRADOS EN LA ENFERMEDAD CELÍACA. Garcia-Etxebarria K¹, Fernández-Jimenez N¹, Plaza-Izurietta L¹, Romero-Garmendia I¹, Jauregi-Miguel A¹, Legarda M², Irastorza I², Bilbao JR¹. ¹Departamento de Genética, Antropología Física y Fisiología, Universidad del País Vasco (UPV-EHU), Instituto de Investigación Médica BioCruce, Leioa. ²Unidad de Gastroenterología pediátrica, Hospital Universitario de Cruces.

La enfermedad celíaca (EC), una enfermedad autoinmune padecida por el 1% de la población, afecta a los individuos genéticamente susceptibles cuando el gluten está presente en us dieta. Análisis de expresión génica han sido utilizados para analizar genes candidatos en biopsias del duodeno, el tejido diana de la EC, o el transcriptoma completo en células de sangre periférica. Sin embargo, todos los cambios transcriptómicos que ocurren en las distintas fracciones celulares involucradas en el EC siguen sin aclararse.

La técnica de secuenciación masiva de RNA (RNA-Seq) fue utilizada para analizar el transcriptoma de biopsias completas de 4 EC y 4 controles; la fracción enriquecida con células epiteliales de 10 EC y 12 controles; y la fracción enriquecida con células inmunes de 7 EC y 5 controles. En cada tipo celular se realizaron análisis de expresión diferencial utilizando Cufflinks, Deseq2 y edgeR. Se consideró que un gen estaba diferencialmente expresado si al menos dos métodos lo detectaban.

En biopsias completas 1957 genes estaban diferencialmente expresados; 935 en la fracción epitelial; y 566 en la fracción inmune. Los análisis de enriquecimiento mostraron que en la fracción epitelial las rutas de señalización mediante interferones estaban sobreexpresadas y que en la fracción inmune la ruta de receptor de quemoquinas, mientras que los genes relacionados con rutas como el ciclo celular y transporte transmembrana solo fueron detectados en biopsias completas.

Aunque los análisis de enriquecimientos mostraron las rutas habituales relacionadas con EC, fuimos capaces de diferenciar en qué fracción estaban alteradas. Por lo tanto, el análisis de cada fracción es útil para aclarar el papel de los genes y los mecanismos inherentes involucrados en EC; y mejorar el diseño de los experimentos funcionales posteriores.



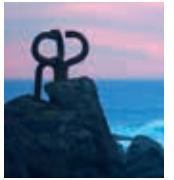
¿ES POSIBLE DIAGNOSTICAR LA ENFERMEDAD CELÍACA EN NIÑOS ASINTOMÁTICOS CON DIABETES MELLITUS 1 SIN EFECTUAR UNA BIOPSIA INTESTINAL? Cilleruelo ML¹, Román E¹, Gutiérrez Junquera C¹, Leis R², Donat E³, Martín Sacristán B⁴, Barrio J⁵, Eizaguirre J⁶ y Grupo REPAC. ¹Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid. ²Complejo Hospitalario Universitario Santiago de Compostela. ³Hospital Universitario La Fe, Valencia. ⁴Hospital Universitario Virgen de la Salud, Toledo. ⁵Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid. ⁶Hospital Universitario de Donostia.

Objetivos. Los criterios diagnósticos ESPGHAN 2012 establecen la necesidad de efectuar biopsia intestinal a todos los pacientes con sospecha de enfermedad celíaca (EC) que no presentan síntomas. Los niños con diabetes Mellitus 1 (DM1) y sospecha de EC son, en su mayoría, asintomáticos y en ellos la anestesia y biopsia intestinal supone un riesgo añadido. El objetivo de este estudio es valorar si estos criterios son también válidos para el diagnóstico de pacientes con DM1 asintomáticos con sospecha de EC.

Material y métodos. Estudio multicéntrico, descriptivo, retrospectivo en el que, de un total de 5501 pacientes diagnosticados de EC menores de 15 años incluidos en el registro REPAC 2, se seleccionaron los pacientes con diagnóstico de DM1. Se incluyeron exclusivamente aquellos pacientes con biopsia intestinal. Se analizaron marcadores serológicos, histológicos y genéticos. Se dividió a los pacientes en función de la clínica en sintomáticos y asintomáticos. Posteriormente se seleccionaron los pacientes con anticuerpos antitransglutaminasa tisular IgA (anti-TG2) > 10 veces el valor normal del laboratorio y antiendomiso IgA (EMA) positivo (EMA ++ anti-TG2^{alto}). Se excluyeron aquellos que no tenían registrados ambos anticuerpos o eran títulos inferiores o negativos. Se consideró lesión histológica compatible con EC los grados de Marsh 2/3.

Resultados. En el registro se objetivaron 119/5501 (2,16%) pacientes con el diagnóstico de DM1. Tenían biopsia intestinal 94/119 (79%) (53% niñas) con una mediana de edad de 8,7 años. Se efectuó estudio HLA a un total de 79 pacientes (57 DQ2, 17 DQ2/8, 5 DQ8). De los 94 casos, 25 eran sintomáticos (26,6%) y 69 asintomáticos (73,4%). En el grupo de sintomáticos, 10 tenían EMA ++ anti-TG2^{alto} de los cuales en 9 (90%) se confirmó la lesión 2/3 de Marsh. En el grupo de pacientes asintomáticos, 38 tenían EMA ++ anti-TG2^{alto} de los cuales en 37 (97,4%) se confirmó la lesión 2/3 de Marsh. No se encontró diferencia significativa en el diagnóstico de EC en relación a ser sintomático o asintomático (p= 0,377). Con los nuevos criterios ESPGHAN 2012 se hubiese omitido la biopsia intestinal en 8 (8,5%) pacientes sintomáticos. Si no consideráramos la clínica y solo los niveles elevados de anticuerpos y el HLA compatible se hubiese evitado la biopsia intestinal en 31 (33%) pacientes asintomáticos.

Conclusión. Los resultados obtenidos sugieren la posibilidad de no considerar los síntomas clínicos cuando se cumplen el resto de criterios ESPGHAN 2012 en niños con DM1. Se conseguiría disminuir los costes y el riesgo que conlleva la biopsia intestinal en este grupo vulnerable de pacientes.



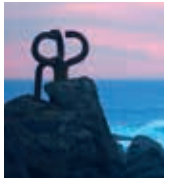
ESTUDIO SOBRE LA CALIDAD DE LA DIETA EN CELÍACOS, MEDIANTE CUESTIONARIO KIDMED, COMPARADO CON GRUPO CONTROL. ¿TIENEN HÁBITOS DIETÉTICOS MÁS SALUDABLES? Cruz Maeso S¹, Vázquez Gomis R¹, Juste Ruiz M², Zamora Alberola F¹, Izquierdo Fos I³, López Yañez A¹, Vázquez gomis C³, Pastor Rosado J³. ¹Consulta de Digestivo Infantil. Hospital General Universitario de Elche. ²Servicio de Pediatría. Hospital de San Juan de Alicante. ³Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche.

Objetivo. Analizar la calidad de la dieta de los celíacos y su aproximación al estándar de dieta Mediterránea óptima, mediante cuestionario KIDMED, comparándolo con grupo control de niños no celíacos. Analizar los índices de nutrición tanto al diagnóstico como en el momento de la encuesta mediante IMC y z de IMC, para evaluar si hay un aumento de sobre peso-obesidad tras años de dieta sin gluten y compararlo con el grupo control.

Material y métodos. Estudio realizado durante un periodo de 3 meses (septiembre 2016-noviembre 2016) en la consulta de Digestivo infantil, en la revisión a niños celíacos se realizaba la encuesta dietética (KIDMED) y se recogían los datos de IMC y z al momento del diagnóstico y en el momento de la encuesta. Por otra parte el grupo control lo formaban niños que acudían a la consulta de Alergia (excluyendo los que llevaran dietas restrictivas o padecieran enfermedades digestivas) y se les pasaba el mismo cuestionario, además de recoger los mismos datos antropométricos. La puntuación del cuestionario se califica de la siguiente forma: menor o igual de 3, dieta de muy baja calidad, entre 4-7, necesidad de mejorar la calidad de la dieta y mayor o igual a 8, dieta óptima. La clasificación de nutrición fue para z menor de -1, subnutrición, z entre -1 y 1 normonutrido, z entre 1 y 2 sobrepeso y z > 2 obesidad. Para hacer el estudio se pidió el consentimiento informado de los padres y niños. Se analizan los datos con el programa SPSS22.0

Resultados. Se recogen 39 pacientes celíacos (8 varones, 31 mujeres) edad media 10,4 años y 39 controles (19 varones, 20 mujeres) edad media 10,8 años. El grupo de celíacos al momento del diagnóstico, presentaban subnutrición: 15%, normonutrición: 71%, sobrepeso: 12% y ninguno obesidad. Este mismo grupo al momento de la encuesta (media de años de dieta sin gluten 5,2) presentaba valores de subnutrición 17%, normonutrición: 64%, sobrepeso: 12% y obesidad el 5%. El grupo control presentaba subnutrición: 8%, normonutrido: 59%, sobrepeso: 28% y obesidad: 5%. Al analizar el cuestionario KIDMED, presentan dieta de muy baja calidad el 15% de los celíacos, vs el 7% del grupo control, mientras que una dieta óptima mediterránea 25% de los celíacos vs 39% del grupo control (p 0,347, no significativa). Analizando por puntos la encuesta, ingesta de fruta 56% celíacos vs 74% control (p 0,153), pescado 58% vs 66% (p 0,64), comida rápida 5% vs 12% (p 0,431), legumbres 79% vs 74% (p 0,789), frutos secos 49% vs 33% (p 0,25), bollería 33% vs 20% (p 0,3), encontrando diferencias significativas en la pregunta de ingesta de verdura, celíacos 33% vs controles 71% (p 0,001) y en la ingesta de pan y cereales 35% vs 69% (p 0,006)

Conclusiones. En esta muestra no encontramos un aumento significativo de sobrepeso-obesidad en los pacientes sometidos a dietas sin gluten, sin embargo la calidad de la dieta mediterránea no es adecuada, presentando una ingesta menor de verduras. Deberíamos reforzar las recomendaciones de ingesta de frutas, verduras, pescado..., y recomendar que limiten el consumo de productos manufacturados etiquetados sin gluten.



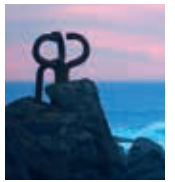
ESTUDIO DE SEGUIMIENTO DE PACIENTES CELÍACOS DE UNA COHORTE HISTÓRICA DURANTE 22 AÑOS. Gómez Ortigosa MA, Jiménez Candel MI, Carvallo Valencia L, Carpena Lucas PJ, Hernández Martínez M, Peñas Valiente A, García de León González R. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Castillo. Yecla (Murcia).

Objetivos. Describir la evolución clínica y el desarrollo nutricional y puberal de los pacientes diagnosticados de enfermedad Celíaca (EC) en nuestro centro, junto con la aparición de enfermedades asociadas (EA) y la adherencia al tratamiento (AT) desde enero de 1995 hasta enero de 2017.

Material y métodos. Estudio descriptivo a partir de las revisiones de todas las historias clínicas de los pacientes celíacos durante dicho periodo. Se recogen las variables epidemiológicas relacionadas con la propia enfermedad y la aparición de enfermedades asociadas. Por otro lado se recogen las variables relativas al curso clínico-analítico y del desarrollo. Toda la cohorte se diagnosticó con los criterios de la ESPGHAN vigentes en cada momento. Han seguido revisiones anuales, realizadas por el mismo facultativo y se les ha aplicado el mismo protocolo de seguimiento.

Resultados. La incidencia de EC en nuestra cohorte es de 1 cada 248 recién nacidos vivos. Son 62 pacientes, con una pérdida en el seguimiento de 6. En 32% de ellos coincidió la lactancia materna con la introducción del gluten, un 18.4% lo introdujo después de los 7 meses. Hay antecedentes familiares de primer grado en un 21%. La mitad se diagnosticaron antes de los 3 años. De los 53 pacientes con EC sintomática, 66,5% fueron digestivos, siendo la diarrea el más frecuente y en los monosintomáticos, la anemia ferropénica. 9 casos fueron silentes. Al diagnóstico se observó talla baja en 12 pacientes (21,42%) con una media de -2,62 DE (-2 DE a -4,47 DE). El diagnóstico se realizó con biopsia intestinal en un 84%. Todos tenían elevación de anticuerpos. antitransglutaminasa excepto 3 casos de déficit de IgA. La alteración de la mucosa intestinal en un 82% fue Marsh 3b o 3c. En el 96% el haplotipo fue DQ2, siendo homocigotos un 15%, todos sintomáticos y no tuvieron EA. Evolutivamente apareció obesidad en 4 pacientes (7%). Todos los niños con talla baja mejoraron, exceptuando 2 casos (niña con S. de Down y otra con escaso tiempo de evolución). El desarrollo ponderoestatural se detuvo en dos varones: uno de 14 años, con talla baja familiar y otro que lo presentó junto a detención del desarrollo puberal a los 16 años, tras asociarse una diabetes mellitus. Presentaron enfermedades asociadas un 27% siendo las enfermedades tiroideas el 41% de ellas con una edad media de aparición a los 15 años. Solo ha presentado persistencia de atrofia vellositaria intestinal una adolescente de 13 años con buena AT y serología negativa. La mayoría dice cumplir bien la dieta aunque hacen transgresiones en un 65% sobre todo los más mayores, sin hallar relación con EA.

Conclusiones. 1) Nuestra cohorte presenta datos epidemiológicos similares a los descritos en la literatura. 2) Encontramos presencia de talla baja, en el momento del diagnóstico, de forma significativa en un 21.5%. 3) La obesidad aparece muy discretamente en la evolución. 4) La EA más frecuente es la tiroiditis de Hashimoto. 5) Es muy recomendable el seguimiento de estos pacientes, para controlar el desarrollo ponderoestatural y puberal, pérdidas de adherencia a la dieta y detectar enfermedades asociadas de forma precoz.



COMUNICACIONES BREVES NUTRICIÓN

Viernes 26 de mayo, 15.30 h

Moderadores: *Ignacio Ros Arnal, Rafael Galera Martínez*

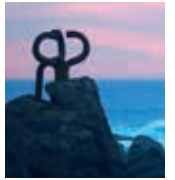
UNIFICACIÓN DE LAS HOJAS INFORMATIVAS DE ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA VASCA: UN RECLAMADO Y DESEADO PROYECTO HECHO REALIDAD. Oliver Goicolea P¹, García Casales Z², Eizaguirre Arocena FJ³, Lorenzo Garrido H⁴, Calvo Saez A⁵, Irastorza Terradillos I⁶, Tutau Gómez C⁶, Legarda Tamara M⁶. ¹Hospital de Mendara, Gipuzkoa. ²H. Universitario Álava-Txagorritxu. ³H. Universitario Donostia, Gipuzkoa. ⁴H. Universitario Basurto, Bizkaia. ⁵H. Universitario Álava-Txagorritxu. ⁶H. Universitario Cruces, Bizkaia.

Objetivos. Elaboración de un único documento informativo de alimentación infantil en la Comunidad Autónoma Vasca, consensuado con gastroenterólogos pediátricos y pediatras de atención primaria, con criterios de evidencia científica y actualizado de forma anual.

Material y métodos. Se realiza actualización bajo la evidencia científica disponible con respecto a diferentes aspectos de alimentación complementaria: inicio de introducción de la misma, tipo de alimentos, edades de introducción, hábitos saludables,... Se consensuan dichas recomendaciones con gastroenterólogos pediátricos y pediatras de atención primaria. Tras la divulgación de las hojas en centros de la red de Osakidetza-Servicio Vasco de Salud y en centros privados, se elabora encuesta a los diferentes sanitarios implicados en la difusión de las recomendaciones de alimentación infantil. Se establece un plan estructurado de revisión de hojas informativas, así como los medios técnicos para la obtención de dichas hojas a través del sistema informático de Osakidetza.

Resultados. Se elaboran dos hojas informativas de alimentación infantil. En la primera hoja se dan recomendaciones para la alimentación en el primer año de vida. Se explica la forma y el momento de introducir los distintos grupos de alimentos, dando pautas abiertas y no estrictas según las recomendaciones revisadas. Se incide en aspectos novedosos como la forma de introducir el gluten o evitar el consumo excesivo de proteínas. En la segunda hoja se dan pautas de alimentación recomendables a partir del primer año de vida, incidiendo en que dichas pautas son adecuadas para todos los miembros familiares. Se dan sesiones informativas y de consenso a atención primaria en Bilbao, Donostia-San Sebastián y Vitoria-Gazteiz así como en los 7 hospitales más importantes que atienden a pacientes pediátricos de la red de Osakidetza. 1 año y medio después de la implantación de las hojas informativas, se realiza una encuesta a los sanitarios implicados en la difusión de recomendaciones de alimentación infantil con los siguientes resultados: 189 personas toman parte en la encuesta (72% pediatras de atención primaria, 9% pediatras hospitalarios y 14,7% enfermeras con dedicación preferente por pacientes pediátricos). El 88% trabajan en centro de salud, el 8% en consulta en Hospital público, 1,8% consulta privada y el 1,8% consulta en Hospital privado. El 100% de los encuestados conoce las nuevas hojas de informativas y el 93% de los que trabajan en centros públicos afirma que dichas hojas se reparten en su centro de trabajo. Con respecto a la medicina privada, un 56% utiliza dichas hojas informativas. El grado de satisfacción global de las hojas informativas en los encuestados en una escala del 1 al 5 es de 5 en un 73% y de 4 en un 21%. Según la percepción de los sanitarios, el grado de satisfacción global de las hojas informativas en las familias en una escala del 1 al 5 es de 5 en un 60% y de 4 en un 30%. El 70% de los sanitarios encuestados cree que es mejor no dar pautas rígidas a la hora de pautar alimentación complementaria. El 85% de los encuestados piensa que es adecuado actualizar las hojas informativas de forma anual.

Conclusiones. Consideramos que es importante que las recomendaciones generales de alimentación del lactante que se entregan a las familias, se unifiquen de forma generalizada, con la evidencia científica disponible, con el consenso entre los diferentes sanitarios implicados y con una actualización anual.



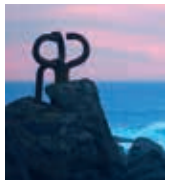
PROGRAMA ESPECÍFICO DE REHABILITACIÓN OROMOTORA EN PACIENTES PORTADORES DE DISPOSITIVOS EXTERNOS DE ALIMENTACIÓN. MEJORA DE LA CALIDAD DE VIDA Y REDUCCIÓN DE GASTO SANITARIO. García R¹, Pinillos S¹, De los Santos M¹, Rodríguez MÁ², Meavilla S¹, Egea N¹, Gutiérrez A¹, Martín de Carpi J¹. ¹Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición, ²Departamento de compras. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Objetivos. La disfagia orofaríngea (DOF) con compromiso importante en seguridad y/o eficacia, no compensable por vía oral, puede hacer precisar la colocación de dispositivos externos de alimentación (DEA), lo que supone un incremento, necesario, del coste sanitario y un empeoramiento de la calidad de vida en determinados aspectos (aunque desde el punto de vista clínico su adecuada indicación supone una mejora del paciente). La Unidad de DOF de nuestro centro realiza, por parte de la logopeda especialista en deglución, un programa de rehabilitación oromotora específico para este grupo de pacientes con el objetivo de la retirada de dichos dispositivos. Es nuestro objetivo describir el programa de rehabilitación específico y los pacientes evaluados y tratados.

Materiales y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes incluidos en el programa de rehabilitación oromotora para pacientes seleccionados, portadores de DEA, durante el periodo diciembre del 2014 a agosto del 2016. Se recogen variables clínicas: sexo, edad, patología de base, indicación de colocación de DEA, pauta nutricional, periodo y tipo de rehabilitación, costes derivados del soporte nutricional antes y una vez finalizado el programa.

Resultados. Se recoge una muestra de 26 pacientes 50% niños, con promedio de edad de 2.5 años al inicio del programa. Patología de base: 15% (N= 4) atresia de esófago, 23% hernia diafragmática congénita (N= 6), 62% síndromes genéticos con afectación neurológica leve/leve-moderada (N= 16). El 100% portadores de DEA, 88,4% (N= 23) sonda nasogástrica y 11,6% (N= 3) sonda de gastrostomía – botón gástrico. Al inicio del programa de rehabilitación 85% (N= 26) reciben alimentación exclusiva por DEA y 15% estímulo oral no nutritivo (N= 3). Un 65,4% (N= 17) realizó de forma exclusiva el programa desde consultas externas, habitualmente semanal o 2 días a la semana, y un 34,6% (N= 9) precisa el programa doble que incluye 5 días de hospitalización debido a la complejidad clínica (edad, patología de base, sociopatía). El promedio de tiempo de rehabilitación fue 2.5 meses (rango 0.5 – 15 meses). El coste vinculado a los pacientes previo al inicio del programa es de 75.558€, (65% atribuido a la nutrición enteral y 35% a los DEA propiamente dichos) y finalizado el periodo de rehabilitación los costes se reduce a 46.309€, lo cual supone una reducción del coste vinculado al soporte nutricional en un 38% (29.248€), un promedio de 1.124€ por paciente y año, un 0.98% del coste anual derivado del soporte nutricional en nuestro centro.

Conclusiones. La necesidad del uso de DEA es frecuente en hospitales de tercer nivel. Tan importante resulta la adecuada indicación como su retirada cuando la situación clínica del paciente lo permita. La implementación de un programa específico de rehabilitación oromotora en este grupo de pacientes resulta importante en cuanto a la reducción del elevado coste sanitario que supone, así como de otros aspectos relevantes que pueden afectar a la calidad de vida del niño y su familia, lo que conlleva a la reducción de efectos secundarios/colaterales específicos, la escolarización temprana y socialización, el desarrollo del aparato estomatológico y la incorporación del cuidador al entorno laboral.



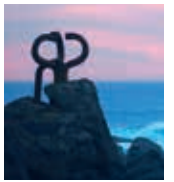
PERFIL DE OLIGOSACÁRIDOS Y MICROBIOTA PRESENTE EN LECHE MATERNA DE MUJERES ESPAÑOLAS. Cabrera Rubio R¹, García Mantrana I¹, Kuntz S², Rudloff S², Kunz C², Martínez Costa C³, Collado MC¹. ¹Departamento de Biotecnología, IATA-CSIC Valencia. ²Institute of Nutritional Science, Justus-Liebig-University Giessen, Germany. ³Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital Clínico, Universidad de Valencia.

Objetivos. La lactancia materna representa el principal vínculo materno filial además de ser el estímulo para el desarrollo y maduración de la microbiota del lactante. En su composición contiene numerosos compuestos bioactivos entre los que se cuentan oligosacáridos (OLS) y la flora microbiana cuya interacción probablemente modula la respuesta inmunitaria local determinando parte de su papel protector. EL objetivo del presente trabajo ha sido investigar la asociación entre el microbioma de la leche materna y la composición de OLS.

Material y métodos. Se analizaron muestras de leche de 25 mujeres sanas con gestación a término en 3 periodos de lactancia (calostro, leche de transición y madura). Se analizó la microbiota mediante PCR cuantitativa (qPCR) dirigida a niveles de bacterias totales y a los géneros *Bifidobacterium*, *Lactobacillus*, *Staphylococcus*, *Enterococcus* y *Streptococcus* spp. Los OLS se analizaron mediante HPAEC-PAD en las muestras de leche deslipedada y desproteïnizada.

Resultados. Los grupos bacterianos más abundantes en la leche fueron *Lactobacillus*, *Streptococcus*, y *Enterococcus* spp. Los OLS más abundantes fueron Lacto-N-tetraose (LNT), 2'fucosyl lactose (2FL), lacto-N-fucopentaose (LNFP). Encontramos una asociación específica entre determinadas bacterias y OLS específicos a lo largo de la lactancia. Los niveles de OLS totales y neutros se asociaron con mayor presencia de *Lactobacillus* spp en leche materna.

Conclusiones. Nuestro estudio muestra que existe una interacción específica entre la microbiota intestinal y el contenido de oligosacáridos de la leche materna que debe tener un impacto en la colonización microbiana del lactante. Futuros estudios precisarán la influencia que la nutrición precoz con leche humana tenga en la prevención ulterior de enfermedades.



OBEMAT2.0. ENSAYO CLÍNICO SOBRE EL TRATAMIENTO MOTIVACIONAL DE LA OBESIDAD INFANTIL, EN LA ATENCIÓN PRIMARIA Y HOSPITALARIA. Luque V¹, Feliu A², Monné R³, Escribano J², Ferré N⁴, Basora J⁵, Flores G⁵, Closa R¹.

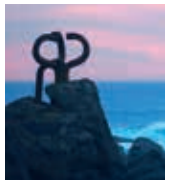
¹Servei de Pediatria, Hospital Universitari de Tarragona Joan XXIII, IISPV, Tarragona. ²Servei de Pediatria, Hospital Universitari Sant Joan, Reus. ³Centre d'Atenció Pediàtrica Rambla Nova, Institut Català de la Salut, Tarragona. ⁴Unitat de Recerca en Pediatria, Nutrició i Desenvolupament Humà, Universitat Rovira i Virgili, IISPV, Reus. ⁵Institut Universitari d'Investigació en Atenció Primària Jordi Gol (IDIAP Jordi Gol), Reus.

Objetivos. El tratamiento de la obesidad infantil es un reto no superado. Existen evidencias que indican que la terapia motivacional podría estimular los cambios en estilos de vida, proporcionando mejor reducción del IMC y riesgo asociado. El objetivo principal del estudio es valorar la eficacia para la mejora del IMC, la composición corporal y el riesgo cardiovascular en el paciente obeso a través de una terapia multicomponente estructurada, basada en la motivación, coordinada entre los hospitales y centros de asistencia primaria (CAP) de la región sanitaria del Camp de Tarragona. El objetivo secundario es validar métodos de análisis de composición corporal en el paciente obeso.

Material y métodos. Ensayo clínico aleatorizado por conglomerados en niños/as obesos/as de 8 a 14 años, un grupo con intervención motivacional y otro con el tratamiento habitual que se realiza en los CAP (n= 334, 167 por grupo). Ambos grupos serán seguidos 12 meses y serán valorados de igual forma al inicio y final del estudio en los hospitales, en que se realizará: antropometría, perfil lipídico, metabólico y hormonal en sangre, composición corporal por bioimpedancia, dilución de deuterio, densitometría dual de rayos X y pletismografía por desplazamiento de aire (BodPod). La intervención de estudio consiste en 11 visitas estructuradas como sigue: valoración de consecución de objetivos planteados la visita anterior (dietéticos, de peso y de actividad física), explicación de tema concreto a tratar en cada visita, propuesta de tarea para llevar a cabo en casa, y planteamiento y firma de objetivos asequibles acordados para la siguiente visita. Además, a los pacientes en el grupo intervención se les proporcionará un aparato para monitorización de los pasos así como 3 talleres grupales (uno sobre ejercicio físico, uno sobre porciones y etiquetaje de alimentos, y uno sobre técnicas culinarias). Variables respuesta principales: cambios en la puntuación z del IMC, circunferencia de la cintura e índice de masa grasa y masa magra.

Resultados. Han sido reclutados y formados para participar en el estudio 69 terapeutas (pediatras y enfermeras) de los CAP de la región sanitaria. En 8 meses, 176 niños/as obesos/as (72 controles) han sido reclutados a través de las revisiones habituales del CAP, han sido valorados en el hospital de referencia y han empezado tratamiento en su CAP. De estos, 6 niños/as han abandonado el tratamiento (2,8% y 3,8% de grupo control e intervención, respectivamente) y 23 (12,5% y 13,5% de grupo control e intervención, respectivamente) no están realizando el tratamiento según protocolo (fallando a varias de las visitas programadas).

Conclusiones. La terapia motivacional se ha implantado con éxito en los CAPs, los terapeutas reclutan al ritmo esperado y se esperan resultados del ensayo a partir de 2019.



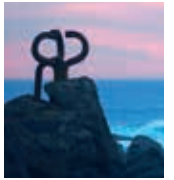
MANEJO DE PACIENTES NEUROLÓGICOS EN UNIDAD DE DISFAGIA PEDIÁTRICA. Expósito de Mena H¹, Torres Peral R¹, Mínguez Rodríguez B¹, Aparicio Ríos P¹, Benito González F², Cordovilla Pérez R³, González Salas E⁴, Garzón Guitería MT⁵. *Unidad de Disfagia Pediátrica. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Otorrinolaringología, ³Servicio de Neumología, ⁴Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, ⁵Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. Se estima que hasta un 90% de pacientes con parálisis cerebral y/o trastornos neurológicos puede presentar disfagia orofaríngea (DOF) en algún momento de su evolución. Cada vez es mayor la supervivencia de estas patologías, por tanto, es un problema emergente. A pesar de ello, el abordaje de la DOF en pediatría continúa siendo un problema infravalorado. La creación de Unidades especializadas ha demostrado en adultos el descenso de ingresos por patología respiratoria, mejorando la morbimortalidad de los pacientes afectados y disminuyendo el gasto sanitario.

Material y métodos. Se realiza estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los casos pediátricos con patología neurológica de base en seguimiento actual por nuestra Unidad de Disfagia Pediátrica (UDP). Evaluamos su evolución respiratoria recogiendo datos sobre el número de exacerbaciones, visitas a urgencias e ingresos previos y posteriores al abordaje en la UDP.

Resultados. De los 84 pacientes en seguimiento en la UDP, 40 son pacientes con patología de base neurológica (encefalopatías, Parálisis cerebral (PCI) y retrasos mentales) con una media de seguimiento de $27,1 \pm 31,2$ meses. El 45% de los pacientes proceden de otros hospitales. La mayor parte de los pacientes son derivados por especialistas en digestivo-nutrición (37,5%) y neurología (30%). Los 21 niños con PCI se clasifican en función de *Gross Motor Classification System* (GMCS) perteneciendo el 71% a GMCS IV y V. En 32 pacientes (80%) se realiza Observación de la Ingesta (OI), mostrando alteración de la eficacia y/o de la seguridad en 28 de ellos (87,5%). Se realiza Videofluoroscopia (VF) en 27 pacientes siendo patológica en 22 de ellos (81,4%) En conjunto en nuestra muestra, 36 pacientes (90%) presenta DOF diagnosticada por alguna de las dos exploraciones (OI y/o VF). Se objetivan aspiraciones silentes en 14 pacientes (43,7%) El 90% de las aspiraciones silentes se dan en GMCS IV y V, constatándose correlación inversa significativa ($p 0,018$) entre la presencia de estas y el GMCS. En un 68% se realizó adaptación de la dieta junto con rehabilitación miofuncional de la deglución y en 13 pacientes (32,5%) fue necesario realizar una gastrostomía. Presentan un cuadro compatible con síndrome aspirativo crónico 22/40 pacientes (55%). De estos 22, 4 pertenecen a otro hospital desconociendo datos. Previo a su valoración, 12/18 (66,7%) habían presentado > 10 exacerbaciones respiratorias, 9/18 (50%) > 10 visitas a urgencias y 8/18 (44,4%) 2-5 ingresos. Analizando los datos apareados pre y postratamiento con prueba de McNemar se observa mejoría significativa en descenso de exacerbaciones respiratorias ($p 0,016$) y visitas a urgencias ($p 0,008$).

Conclusiones. El 90% de nuestros pacientes con patología neurológica de base presentan DOF. Sin embargo, la valoración retrospectiva de los pacientes valorados en una Unidad de Disfagia especializada impide conocer la prevalencia de este trastorno en pacientes con PCI. La aspiración silente es directamente proporcional a la intensidad del daño neurológico, lo que sugiere la necesidad realizar VF en pacientes con GMCS IV-V pese a la ausencia de datos de alteración de la seguridad en la OI. Tras la valoración en una Unidad de Disfagia, se objetiva efectividad del tratamiento propuesto, produciéndose mejoría significativa con descenso de exacerbaciones respiratorias y visitas a urgencias.



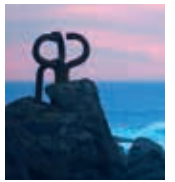
GROSOR DE ÍNTIMA MEDIA CAROTÍDEA Y OTROS FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR: ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES. Molina Suárez R, Ontoria Betancort C, Murray Hurtado M, González Díaz JP, García Nieto V, Rodrigo Bello MT, Marichal Hernández C, Galvarro Marín JM. *Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife.*

Objetivos. Comparar la presencia de factores de riesgo cardiovascular y el grosor de la íntima media carotídea en pacientes obesos y normonutridos.

Material y métodos. Estudio de casos y controles. Se incluyen como casos 70 niños de ambos sexos, entre 6 y 14 años de edad, con diagnóstico de obesidad. Se asignan al grupo control 40 niños de ambos sexos y mismo rango de edad, normonutridos. Se recogieron antecedentes personales y familiares de primer grado, exploración física, parámetros analíticos y grosor de íntima media carotídea (GIM) medida mediante ecografía carotídea. Definimos Síndrome Metabólico según criterios de la *International Diabetes Federation* para población pediátrica.

Resultados. Ambos grupos están formados por niños de edad similar, con una mediana de edad en el grupo de obesos 10,76 (6,3-14,8) años de edad y en los controles de 11,63 (6-14,83) años. Predomina el sexo masculino en los controles (65%), mientras que el femenino representa el 53,6% de los casos. La mediana del índice de masa corporal (IMC) expresada en desviaciones estándar (DE) en los controles era de -0,3 (-1,69-+1,12) y en los casos 2,87 (1,99-7,14). Entre los antecedentes personales, destaca un mayor peso al nacimiento (medido en DE) en el grupo de obesos ($p < 0,05$), así como mayor frecuencia de diabetes gestacional ($p = 0,045$). Entre los progenitores encontramos una importante carga de factores de riesgo cardiovascular, destacando de forma estadísticamente significativa, mayor obesidad tanto en los padres ($p = 0,004$) como madres ($p < 0,0001$) del grupo de casos. Además, el porcentaje de diabetes mellitus, hipertensión arterial y dislipemia en los progenitores es inferior en el grupo de controles, aunque sin significación estadística. Como factores de riesgo cardiovascular entre los niños obesos observamos que presentan más frecuentemente que los controles hipertensión arterial ($p < 0,0001$), así como alteraciones analíticas tales como dislipemia con elevación de triglicéridos especialmente ($p = 0,001$), niveles elevados de insulina ($p = 0,002$) y aumento del índice HOMA ($p < 0,0001$), siendo este superior a 3 en el 50% del grupo de obesos. Se detecta esteatosis hepática a través de ecografía de abdomen en 50,7% de los obesos. El 15% del grupo control y el 17,4% de los obesos presenta déficit de vitamina D (inferior a 20 ng/ml). El GIM medio en el grupo de obesos fue 0,45 mm (0,2-0,6 mm) y en los controles 0,35 (0,2-0,5 mm). Entre el grupo de obesos, la prevalencia de síndrome metabólico fue del 16,4% (36,7% si incluimos la resistencia insulínica en su definición). El GIM en el grupo de obesos fue significativamente superior en sujetos con IMC ($p = 0,04$) y perímetro de cintura mayores ($p = 0,02$), HOMA más elevado (0,04), resistencia insulínica y nacidos grandes para edad gestacional ($p = 0,03$).

Conclusiones. Los pacientes con obesidad asocian frecuentemente otras comorbilidades que aumentan el riesgo cardiovascular, tales como dislipemia, hipertensión arterial, insulino-resistencia, etc. La obesidad y sobrepeso de los padres podría aumentar el riesgo de obesidad en sus descendientes, por lo que se deberían plantear medidas preventivas que involucren el entorno familiar. La medición del grosor de la íntima media carotídea podría llegar a ser un factor predictor de riesgo cardiovascular, aunque se precisan investigaciones más amplias.



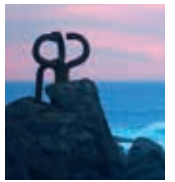
EVALUACIÓN DE LA OBSERVACIÓN DE LA INGESTA COMO PRUEBA DIAGNÓSTICA EN LA DISFAGIA OROFARINGEA PEDIÁTRICA. Expósito de Mena H¹, Torres Peral R¹, Aparicio Ríos P¹, Mínguez Rodríguez B¹, Benito González F², Cordovilla Pérez R³, González Salas E⁴, Garzón Guiteria MT⁵. *Unidad de Disfagia Pediátrica. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Otorrinolaringología, ³Servicio de Neumología, ⁴Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, ⁵Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La videofluoroscopia (VF) ha sido considerada de forma clásica el método *gold standard* en el diagnóstico de la alteración de la seguridad en la Disfagia Orofaringea (DOF) en pediatría. La dificultad de acceso a esta prueba radiológica y la necesidad de irradiación hace que se utilice la Observación de la Ingesta (OI) como método de cribado en pacientes con alto riesgo de DOF, no habiéndose establecido con suficiente seguridad su validez. En la práctica clínica en muchas ocasiones se indica la realización de VF en pacientes con sospecha de alteración de la seguridad en la OI. Nuestro objetivo es comparar la OI como método de diagnóstico en DOF Pediátrica en pacientes diagnosticados de DOF con alteración de la seguridad comparandolos con los resultados obtenidos mediante VF

Material y métodos. Revisión retrospectiva de todos los pacientes evaluados en la Unidad de Disfagia Pediátrica (UDP) en los que se realiza de forma combinada OI y VF.

Resultados. Durante 2016 fueron valorados en la UDP 84 pacientes, de los cuales 74 (88%) fueron diagnosticados de DOF. De todos ellos, en 60 (81,4%) se realiza observación de la ingesta (OI), siendo patológica en 40 (66,6%), presentando alteración de la seguridad 30 pacientes (75%). En 52 pacientes con DOF (70%) se realizó Videofluoroscopia (VF) al diagnóstico presentando alteración de la seguridad 33 de ellos (63,5%). En 35 pacientes se realizaron las dos pruebas de forma combinada. La sensibilidad de la OI como test diagnóstico de DOF con alteración de la seguridad fue de 76,9% (IC95% 57,9-88,9%) y la Especificidad del 66,7% (IC95% 35-87,9%) Los valores de Valor Predictivo Positivo (PPV) y Negativo (VPN) fueron 87% (IC95% 67,8-95,4%) y 50% (IC95% 25,3-74,6%), respectivamente. La Prevalencia de DOF con alteración de la seguridad en los pacientes en los que se realizó las dos pruebas fue de 74,9%. La Razón de Verosimilitud Positiva (RVP) fue de 2,33 (IC95% 0,895-5,953) y el Odds Ratio Diagnóstico (ORD) es de 6,33 (IC95% 1,27-35,03)

Conclusiones. Según nuestros datos, la OI presenta una sensibilidad relativamente baja como prueba diagnóstica para la alteración de la seguridad en la DOF pediátrica. Igualmente presenta un VPN muy bajo, lo que sugiere que un porcentaje significativo de pacientes no sería diagnosticado de alteración de la seguridad si no se realizan otras pruebas diagnósticas adicionales cuando la OI es normal. Este dato puede verse sesgado por la alta prevalencia de DOF en los pacientes con exploración combinada. Se obtiene un VPP adecuado, lo que junto con los datos del VPN, podrían sugerir la necesidad de realizar VF en pacientes con alta sospecha de DOF con OI normal, restringiendo la prueba en pacientes con OI claramente patológica. Como dato significativo, se observa la incapacidad de la OI para discriminar entre los pacientes enfermos y sanos reflejado por la RVP. El bajo porcentaje de pacientes con exploración combinada (47%), la valoración retrospectiva de los datos y la escasa muestra hacen necesario realizar nuevos estudios prospectivos para confirmar estos descorazonadores resultados



EVALUACIÓN A CORTO PLAZO DE UN PROGRAMA DE INTERVENCIÓN GRUPAL PSICOLÓGICO-NUTRICIONAL EN PACIENTES ADOLESCENTES CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL. García Arenas D¹, Mairena García de la Torre MA², Alcover Van de Walle Carlota², Egea Castillo N¹, Gutiérrez Sánchez A¹, Pujol Muncunill G¹, Vila Miravet V¹, Martín de Carpi J¹. *¹Unidad para el Cuidado Integral de la EII Pediátrica (UCIEII-P), Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ²Servicio de Psiquiatría y Psicología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*

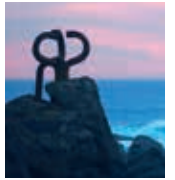
Introducción. Numerosos estudios, que analizan las dificultades para una correcta adherencia al tratamiento y a los hábitos de vida saludable en pacientes crónicos adolescentes con altos niveles de ansiedad y depresión, respaldan el uso de técnicas psicológico-conductuales para reducir estas variables y facilitar el éxito de dichas medidas. Por otro lado, la educación grupal favorece la creación de unas condiciones óptimas para el cambio de actitudes frente a la enfermedad, permitiendo compartir sentimientos ante otras personas con problemas parecidos y disminuyendo paralelamente el nivel de ansiedad.

Objetivos. Reducir los niveles de ansiedad y depresión para mejorar la capacidad de automanejo de una nutrición adecuada, así como evaluar la eficacia de un programa de intervención grupal psicológico-nutricional en pacientes adolescentes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII).

Material y métodos. Se trata de un estudio piloto prospectivo, en el que se evalúa un programa multidisciplinar creado *ad hoc*, y en el que participan dos psicólogas y una dietista-nutricionista especialistas en pediatría. Se incluyeron 8 adolescentes, 6 chicas y 2 chicos, afectados de EII (6 con enfermedad de Crohn y 2 con colitis ulcerosa) con edades comprendidas entre 13 y 17 años. Se planificaron 6 sesiones de frecuencia semanal; en 4 sesiones se abordaron temas como situaciones preocupantes del entorno, emociones y pensamientos negativos, alternativas y estrategias de afrontamiento, mientras que las dos restantes (simultáneas para padres y pacientes), estuvieron centradas en aspectos nutricionales (la importancia de la nutrición, el análisis de la alimentación del entorno familiar y fuera de él, la relación del estado nutricional con los sentimientos y la manera de alimentarse en el deporte). Al inicio de las sesiones se realizó una valoración del estado nutricional que incluyó antropometría, bioquímica y registro dietético, y al inicio y al final de las sesiones se realizaron tanto el Cuestionario de Ansiedad Estado-Rasgo (STAI) como el cuestionario EnKid.

Resultados. Tras finalizar el programa y según resultado del cuestionario STAI los niveles de ansiedad se redujeron en un 50%. Los participantes valoraron positivamente la importancia de conocer otras personas en la misma situación y el contacto entre familiares. Esta mejoría se asoció a un aumento de la puntuación del Cuestionario EnKid de un 30% a un 60% de adherencia a dieta mediterránea. Como indicador de evaluación del programa se usó el indicador de proceso tasa de abandono, que fue nula.

Conclusión. La intervención grupal ha demostrado ser una medida útil para reducir la ansiedad y para aumentar la puesta en marcha de algunas estrategias de afrontamiento como el empoderamiento a través de la información sobre el automanejo del tratamiento nutricional. La futura re-evaluación a medio plazo (6 meses) de los indicadores de salud nos permitirá comprobar la repercusión conseguida por el programa y su mantenimiento a largo plazo.



ESTUDIO PILOTO PARA LA INSTAURACIÓN DEL CRIBADO NUTRICIONAL (STRONG) EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL. Gamba Arzoz M¹, Jiménez Legido M², Martínez Ibeas M², Alonso Cadenas JA², Pérez-Albert P², Almodóvar Martín JL², Cañedo Villarroya E³, Pedrón-Giner C³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario del Sureste, Arganda del Rey, Madrid. ²Servicio de Pediatría, ³Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

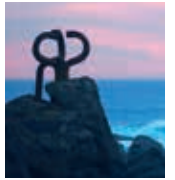
Introducción. La prevalencia de desnutrición es mayor en los niños hospitalizados que en la población sana. Un deficiente estado nutricional se asocia a un aumento de la morbilidad, contribuyendo a una mayor estancia y a un aumento de los costes.

Objetivo. Analizar el riesgo nutricional y la evolución clínica posterior en los pacientes ingresados en un Hospital Pediátrico durante un periodo de 3 meses, como estudio piloto para valorar la conveniencia de la realización sistemática del cribado nutricional al ingreso hospitalario.

Métodos. Estudio observacional prospectivo unicéntrico. Se incluyeron un total de 283 pacientes recogidos de forma consecutiva. El riesgo nutricional fue evaluado con el Cribado STRONG clasificando a los pacientes en 3 grupos (riesgo bajo, moderado y alto de desnutrición). Se analizó la incidencia de complicaciones infecciosas, uso de soporte nutricional, pérdida de peso, duración de la estancia hospitalaria y gasto económico durante la hospitalización. El análisis estadístico se realizó con SPSS, utilizando el método ANOVA para la realización de las comparaciones entre los distintos grupos.

Resultados. Los pacientes se clasificaron como riesgo bajo (119, 42,2%), moderado (127, 45%) y alto (36, 12,8%). Al comparar la puntuación obtenida con la evolución clínica de los pacientes, se observó una mayor estancia media, un mayor gasto sanitario y una mayor necesidad de intervención nutricional en aquellos clasificados como riesgo alto ($p < 0,001$). La tasa de complicaciones infecciosas fue muy baja (3,5%) y se distribuyó de forma homogénea entre los 3 grupos. El peso al alta fue mayor que el del ingreso en todos los grupos, con una relación inversa a la puntuación obtenida en el STRONG ($p < 0,001$).

Conclusión. Los pacientes pediátricos hospitalizados que presentan riesgo alto de desnutrición precisan soporte nutricional con frecuencia, estancias hospitalarias más largas y suponen un mayor gasto sanitario. La introducción del cribado nutricional sistemático al ingreso permitiría intervenir de forma temprana. Estudios a más largo plazo nos permitirían conocer si con estas medidas se acortaría la estancia y disminuirían los costes.



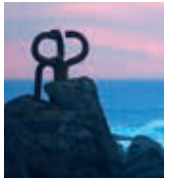
ESTADO DE MINERALIZACIÓN ÓSEA Y DEL METABOLISMO CALCIO/FÓSFORO AL DIAGNÓSTICO DE NIÑOS CELÍACOS. Saborido Fiaño R, Lendoiro Fuentes M, Martínón Torres N, Crujeiras Martínez V, Vázquez Cobela R, Leis Trabazo MR. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.*

Objetivo. Analizar el estado de mineralización ósea y el metabolismo calcio fósforo de pacientes con enfermedad celíaca (EC) al diagnóstico.

Material y métodos. Estudio transversal unicéntrico realizado en la unidad de Gastroenterología Pediátrica de un hospital terciario. Se incluyeron 75 niños diagnosticados de EC en los que se evalúa la composición corporal mediante DEXA (LUNARenCORE®) y el remodelamiento óseo mediante la determinación de fosfatasa alcalina ósea (enzimoinmunoanálisis Ostease® BAP, Immundiagnostic Systems Ltd, Boldon, United Kingdom), Propéptido N-terminal del protocógeno tipo I (PINP) y β -CrossLaps (ambos mediante inmunoanálisis por electroquimioluminiscencia Cobas®e601). Asimismo se determinan los niveles de PTH (Cobas®e601 Roche Diagnostics, Lucerna, Switzerland) y 25OHvitamina D (inmunoanálisis DiaSorin, Saluggia, Italy).

Resultados. De la muestra estudiada, 49 (65%) eran niñas. La edad media al diagnóstico fue de $5,5 \pm 3,7$ años (0,91-14 años). El 82,6% de los niños presentaban niveles de 25OHvitamina D < 30 ng/ml y el 30% niveles de insuficiencia < 20 ng/ml). Los niveles de PTH se situaban en rango de normalidad. Se demuestra una correlación negativa y significativa entre los niveles de PINP y la DMO corporal total ($r = -0,425$, $p 0,03$) y DMO del trocánter femoral ($r = -0,368$, $p 0,012$). Sin embargo, no se demuestra relación significativa entre los niveles de fosfatasa alcalina ósea ni β -crosslaps y DMO.

Conclusiones. Un porcentaje elevado de pacientes celíacos al diagnóstico presentan hipovitaminosis D, sin hiperparatiroidismo. Se demuestra que una baja DMO se relaciona con una alta tasa de remodelamiento óseo (PINP elevado). En estudios en adultos fue demostrado que estos son predictores independientes de riesgo relativo de fracturas. Por tanto en niños, podría suponer un riesgo incrementado de pérdida acelerada de masa ósea. Además la medición de PINP, método poco invasivo, podría constituir una herramienta útil para el seguimiento de la mineralización ósea en niños con EC, una vez instaurada una dieta sin gluten.



COMUNICACIONES BREVES HEPATOLOGÍA

Viernes 26 de mayo, 15.30 h

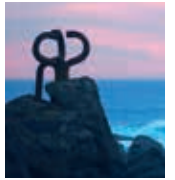
Moderadores: Enrique Medina Benítez, Gema Muñoz Bartolo

SÍNDROME PROGEROIDE ATÍPICO. NORMALIZACIÓN HEPÁTICA TRAS TERAPIA SUSTITUTIVA CON LEPTINA HUMANA RECOMBINANTE. Mantecón Barranco M, Ferrer Rojo S, Blasco-Alonso J, Serrano Nieto J, Navas López VM, Sierra Salinas C. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. Las laminopatías son un conjunto de enfermedades raras en las que se produce un error en la codificación genética de las láminas (proteínas de la lámina nuclear). El 90% de la lámina interna nuclear esta codificada por el gen LMNA y diferentes mutaciones en este gen dan lugar a diferentes cuadros clínicos. Las lipodistrofias son laminopatías que se caracterizan por ausencia de tejido adiposo, lo que determina hipertrigliceridemia y almacenamiento de grasa anormal, que explica las complicaciones de estas enfermedades, afectando al hígado en muchos de sus casos. No hay tratamiento curativo. Se describe el caso de un niño de 11 años afecto de lipodistrofia generalizada congénita (CGL) tratado con una terapia novedosa.

Resumen del caso. Varón de 5 años valorado por pérdida progresiva de la grasa subcutánea los dos años previos. Entre los antecedentes destaca miocardiopatía dilatada grave. En la exploración destacan talla y peso < p25, ausencia de grasa en mejillas, hepatomegalia, acantosis nigricans e hipertrofia muscular en las piernas. Dentro de las pruebas complementarias: hipertransaminasemia; triglicéridos 363 mg/dl, HDL-colesterol 15 mg/dl, hiperglucemia en ayunas (174 mg/dl); sobrecarga oral de glucosa y curva de insulina patológicas (resistencia a la insulina), niveles bajos de leptina en ayunas y receptores de leptina normales (45 U/ml). Se realizó ecografía de abdomen: aumento de ecogenicidad y tamaño hepático, y biopsia hepática (esteatosis e incipientes zonas de fibrosis hepática) y de piel (acantosis). Se encontró una mutación Thr10Ile en heterocigosis en el gen LMNA. Evoluciona con mal control metabólico, precisando altas dosis de metformina por lo que con 8 años, se incluyó en ensayo clínico del NIH de Bethesda (EE.UU.) para administración subcutánea de leptina humana recombinante. Doce meses tras inicio del tratamiento, el control glucémico mejoró significativamente, así como los niveles de triglicéridos, lo que permitió reducción y posterior suspensión de la metformina y mantenimiento de niveles normales de leptina. Tras dos años de terapia sustitutiva las pruebas de función hepática se normalizaron y sus pruebas de imagen, con ausencia de esteatosis y elastografía hepática normal. A los 12 años fue trasplantado de corazón debido a la miocardiopatía dilatada (fracción de eyección del 20%, grado IV de la NYHA) que había desarrollado durante los años previos a la terapia sustitutiva, con muy buena evolución post-trasplante.

Comentarios. Todavía son numerosos los aspectos desconocidos sobre la fisiología de la leptina, especialmente sus efectos directos en los tejidos periféricos. En nuestro caso, el tratamiento sustitutivo con leptina recombinante ha sido eficaz en el control de la glucemia, de triglicéridos y en la desaparición de la esteatosis hepática.

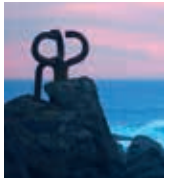


TRASPLANTE HEPÁTICO AUXILIAR ORTOTÓPICO EN EL DÉFICIT DE ORNITINA TRANSCARBAMILASA. Roldán Abad J, Gilbert Pérez JJ, Rodríguez Salas M, Caballero Rodríguez C, González de Caldas Marchal R, Ciria Bru R, Azpilicueta Idarreta M, Jiménez Gómez J. *Unidad Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Unidad de Gestión Clínica Pediatría y sus especialidades. Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba).*

Introducción. El trasplante hepático auxiliar ortotópico pediátrico (*Auxiliary Pediatric Ortotopic Liver Transplantation, APOLT*) se realiza conservando, parcial o totalmente, el hígado patológico del receptor. El injerto sano colabora en el mantenimiento de la homeostasis de una forma auxiliar, aportando su función a la que resta del hígado nativo.

Resumen del caso. Niña de 11 años afecta de déficit de ornitina transcarbamilasa (OTC) con descompensaciones hiperamoniémicas graves sin daño neurológico permanente, en el contexto de incumplimiento farmacológico y transgresiones dietéticas. Debido a esta situación, y presentando la paciente en todo momento buena función hepática, se incluye en lista activa de trasplante hepático cadáver en la que permanece durante dos años sin aparecer donante compatible, por lo que finalmente se realiza *APOLT* con hepatectomía izquierda vía laparoscópica, implantándose un injerto homolateral de donante vivo relacionado (su madre). En el mismo acto quirúrgico, se realiza modulación del flujo portal con ligadura selectiva derecha. El postoperatorio inmediato no presentó ninguna complicación. De forma controlada durante el ingreso y progresivamente, se reintrodujeron las proteínas en la dieta de la paciente, manteniendo en todo momento cifras de amonio normales, de tal manera que se pudo normalizar la alimentación. Los controles realizados según protocolo mostraron en todo momento buena funcionalidad del hígado nativo y del injerto. Como complicación importante, señalamos disminución del flujo arterial del injerto a pesar de doble antiagregación.

Conclusiones. Describimos el caso como una posible solución atractiva en algunos casos de defectos metabólicos con hígado normal para el resto de funciones. Hablamos de una paciente adolescente mala cumplidora, con descompensaciones graves aunque sin daño neurológico permanente; ante la no aparición de donante cadáver compatible, se decidió optar por *APOLT* con buenos resultados hasta el momento. Destacar la importancia de mantener un buen flujo portal hacia el injerto para mantener la función de detoxificación del hígado.



TRASPLANTE HEPÁTICO EN ENFERMEDADES METABÓLICAS. EXPERIENCIA EN DOS CENTROS DE TERCER NIVEL.

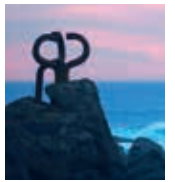
Mercadal-Hally M¹, Juampérez J¹, Quintero J¹, Redecillas S¹, Molera C², Martín de Carpi J², Segarra Ó¹. *¹Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. ²Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat.*

Objetivo. Las metabopatías (MTB) engloban un conjunto heterogéneo de enfermedades, algunas de las cuales evolucionan a cirrosis precisando un trasplante hepático (TH). Otro grupo de MTB no presenta cirrosis en su evolución, sin embargo se pueden beneficiar de TH para corregir el trastorno metabólico de base que presentan. El objetivo del estudio es describir la evolución de los pacientes con enfermedades metabólicas sometidos a TH en nuestro centro.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de todos los pacientes pediátricos afectados de enfermedades metabólicas que han sido sometidos a TH en nuestro centro en los últimos 15 años. Los datos de los pacientes fueron obtenidos revisando su historia clínica y la base de datos prospectiva de TH pediátrico.

Resultados. Se obtuvo información de 29 pacientes, el 51,7% varones. Las enfermedades más frecuentes fueron la colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP, 20,6%) y la acidemia propiónica (17,2%). Seguidas de la enfermedad de Wilson y la hiperoxalúria primaria (ambas afectando a un 13,7% de los pacientes). En un 24,1% de los casos los padres eran consanguíneos. La media de edad al trasplante fue de 4,6 años (0,2-15 años) siendo los pacientes con CIFP los que requirieron un trasplante más precoz (media 1,4 a; 0,2-2a). Aquellas enfermedades que provocan hepatopatía cirrótica con hipertensión portal fueron las más frecuentemente trasplantadas debido a complicaciones de la misma (24,1%), sobre todo aquellos pacientes afectados de alfa-1-antitripsina y fibrosis quística. Entre estas además destacan, tres fallos hepáticos agudos (enfermedad de Wilson). Por otro lado destacan, 5 trasplantes realizados de forma electiva (1 hiperoxalúria primaria, 1 acidemia propiónica, 2 déficit arginasa, 1 enfermedad de jarabe de arce). En cuanto al tipo de trasplante, el 24,1% recibió un trasplante de donante vivo. El tiempo de estancia media en la UCI fue de 10,2 días (4-50 días) y en planta de 12,3 días (4-60 días). Las complicaciones más frecuentes tras el TH fueron el rechazo agudo (30% pacientes) y la trombosis de la arteria hepática (24,1% de los pacientes). Destacan un síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible que se resolvió tras el cambio de tratamiento inmunosupresor y un síndrome de DRESS. Los pacientes por alteraciones del metabolismo intermediario (acidemia propiónica, déficit de arginasa y enfermedad de jarabe de arce) no presentaron descompensaciones metabólicas posteriores al trasplante y pudieron aumentar el aporte proteico de la dieta (media de 1,27 g/kg/día, rango 0,86-1,5). Se evaluó la afectación neurológica de los pacientes con alteraciones del metabolismo intermediario preTH y un año tras TH mostrando no progresión o mejoría de su estado neurológico.

Conclusiones. El trasplante hepático debería considerarse como parte del tratamiento (incluso de elección precoz) de algunas enfermedades metabólicas para mejorar su control metabólico y calidad de vida (algunos casos resuelve la enfermedad de base y en otras permite aumentar la ingesta de proteínas y mejorar el estado neurológico).

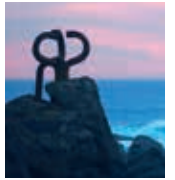


FALLO HEPÁTICO RECURRENTE Y MUTACIONES DEL GEN NBAS: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO. Medina Benítez E¹, Durán Aparicio C¹, Urruzuno Tellería P¹, Manzanares López-Manzanares J¹, Martín Hernández E², Rodríguez-García ME³, Martínez Azorín F³. ¹Gastroenterología Pediátrica, ²Enfermedades Metabólicas, ³Instituto de Investigación i+12. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. La utilización de técnicas de secuenciación genética está permitiendo identificar nuevas causas de fallo hepático infantil. Entre ellas se han descrito mutaciones del gen NBAS (*Neuroblastoma Amplified Sequence*), implicado en el proceso de empaquetado vesicular de proteínas en el retículo endoplásmico de la célula y su transporte, cuyo resultado es la presencia de fallo hepático durante procesos febriles en pacientes que en ocasiones presentan diversas anomalías extrahepáticas (óseas, inmunológicas, anomalía de Pelher-Huet, etc.).

Caso clínico. Varón de 10 años con fenotipo de osteogénesis imperfecta y fallos hepáticos recurrentes. Nacido tras embarazo normal, sin antecedentes familiares relevantes, presentó fracturas de ambos fémures al nacer. En los años siguientes sufrió fracturas por osteoporosis extrema en extremidades, costillas y vertebras, precisando diversas cirugías ortopédicas. Recibió tratamiento con bifosfonatos intravenosos de forma periódica. Los estudios de los genes COL1 y COL2 no demostraron mutaciones patogénicas. No ha tenido signos de alteraciones neurológicas, cardíacas, cutáneas o diabetes. Desde los primeros meses de vida sufrió múltiples infecciones respiratorias febriles con estudio inmunológico normal. Durante una de ellas, a los 19 meses, presentó vómitos, decaimiento, hipoglucemia, elevación importante de transaminasas (más de 10.000 U/L) y coagulopatía, precisando ingreso en UCI, con estudios etiológicos negativos. Posteriormente ha ingresado en múltiples ocasiones, durante cualquier proceso febril banal, con elevaciones de transaminasas similares con o sin coagulopatía, normalizando la función hepática entre los episodios. Se descartaron causas infecciosas, tóxicas y metabólicas en estudios en sangre, hígado y fibroblastos. La biopsia hepática entre los episodios fue normal. El paciente se incluyó en estudio de secuenciación de exoma, evidenciando en 2015 mutaciones bialélicas del gen NBAS, R517C (CGC> TGC) y L422P (CTG> CCG), que afectan a la actividad, no a la producción de la proteína como hasta ahora se había descrito. En el estudio funcional en fibroblastos se demostró la termolabilidad de la expresión de la proteína NBAS. Se están realizando estudios de otros genes implicados en la osteogénesis imperfecta.

Comentarios. Este caso sugiere el estudio del gen NBAS en casos de fallo hepático idiopático especialmente si se desencadena por procesos febriles o asocia anomalías extrahepáticas. Su conocimiento es básico para prevenir nuevos episodios potencialmente graves empleando un tratamiento precoz y eficaz de la fiebre.



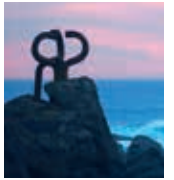
UTILIDAD DEL TRASPLANTE HEPÁTICO EN EL MANEJO A LARGO PLAZO DE LOS TRASTORNOS DEL CICLO DE LA UREA. Sánchez Pérez M, Vidal Lana P, Blasco-Alonso J, Serrano Nieto J, Navas López VM, Sierra Salinas C. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. Los trastornos del ciclo de la urea (TCU) son enfermedades multisistémicas poco frecuentes, en ocasiones, poco conocidas que suponen un reto diagnóstico para el pediatra que debe actuar de forma rápida ante su debut dada su alta morbimortalidad. Nuestro objetivo es revisar nuestra experiencia y la evolución clínica de nuestros pacientes, centrándonos en la realización de trasplante hepático.

Métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes diagnosticados de TCU entre los años 2002 a 2016 en un hospital de tercer nivel, describiendo sus características clínicas y analíticas principales, así como su evolución general y los datos referidos a la indicación del trasplante hepático.

Resultados. Se identificaron 11 pacientes, 7 diagnosticados antes de la existencia del cribado neonatal ampliado (5 déficits de ornitina transcarboxilasa (OTC) y 2 citrulinemias), y 4 diagnosticados mediante cribado (4 citrulinemias). Los pacientes diagnosticados antes del cribado debutaron con un cuadro de hiperamonemia aguda que requirió ingreso en UCIP e inicio de terapia de depuración extrarrenal además de uso de quelantes y terapia dietética; de ellos, un paciente falleció a los pocos días y 2 presentaron secuelas neurológicas graves falleciendo con 7 y 11 años respectivamente. Todos los pacientes que permanecen vivos presentan secuelas neurológicas secundarias a cuadros de descompensación. Respecto a los pacientes diagnosticados tras cribado neonatal ampliado, el primer paciente presentaba al diagnóstico cifras de amonio de $190\mu\text{mol/L}$ encontrándose clínicamente asintomático y confirmándose actividad enzimática residual de 5%, el segundo paciente presentaba cifras de $80\mu\text{mol/L}$ confirmándose actividad del 26%, el tercer y el cuarto paciente presentaban cifras normales de amonio con actividad es del 15 al 20%. Ninguno de ellos ha sido ingresado por cuadro de descompensación y mantienen un desarrollo neurológico normal. De nuestra muestra, 2 pacientes OTC y uno con citrulinemia fueron sometidos a trasplante hepático, tras tener varias descompensaciones leves y un techo proteico bastante bajo ($< 0,4-0,6\text{ g/kg/día}$) con una mediana de edad de 30 meses. Los tres continúan con vida en la actualidad, habiendo liberado la tolerancia proteica. Una cuarta paciente, adolescente prepuberal, afecta de OTC, tiene el trasplante indicado por tener actividad enzimática $< 5\%$ y techo bajo proteico con descompensaciones fáciles, aunque aún no se ha realizado. Las causas de no realización del trasplante en nuestra serie fueron: ausencia de enfermedad clínicamente significativa en citrulinemias de diagnóstico por cribado neonatal, 3 exitus, 1 rechazo familiar, contraindicación por encefalopatía grave.

Conclusiones. Una crisis hiperamonémica puede ser precipitada por diversos factores estresantes y convertirse en un evento potencialmente mortal a cualquier edad, independientemente de la gravedad de la deficiencia, por lo que se debe tener en mente el trasplante hepático. A pesar de las numerosas complicaciones del trasplante hepático y la inmunodeficiencia asociada, parece una buena opción terapéutica dado que prácticamente desaparece el riesgo de hiperamonemia y la necesidad de una dieta restrictiva en estos pacientes, mejorando mucho su supervivencia. Retrasar el trasplante puede conllevar secuelas neurológicas irreversibles.



CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON TIROSINEMIA TRATADOS CON NITISINONA (NTBC). Lledín D¹, De la Vega Á¹, Camarena C¹, Del Brio R¹, Fernández Tomé L¹, Morais López A², Díaz Fernández MC¹, Jara P¹. ¹Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil, ²Unidad de Nutrición y Enfermedades Metabólicas. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Objetivos. La tirosinemia tipo I es un error congénito raro del metabolismo de la tirosina. Sin el tratamiento específico con nitisinona (NTBC) y dieta especial los pacientes tienen un alto riesgo de desarrollar fallo hepático agudo, cirrosis, hepatocarcinoma (HCC) y disfunción renal. Nuestro objetivo es analizar mediante un estudio retrospectivo los pacientes atendidos en nuestro Servicio tratados con NTBC.

Material y métodos. Se estudiaron los pacientes diagnosticados entre los años 1994-2016. Se analizó la clínica y diagnóstico al debut, los parámetros analíticos y pruebas de imagen, el tratamiento recibido y la evolución. Se realizaron revisiones trimestrales con controles seriados de las cifras de tirosina, succinilacetona y niveles de NTBC, además de controles de alfafetoproteína (AFP) y ecografías hepáticas.

Resultados. 19 pacientes fueron atendidos en nuestro centro, 11 (57%) varones y 8 (42%) mujeres, con una mediana de tiempo de seguimiento de 8,0 años (0,1-20,08). Existía consanguinidad en 6 (30%), antecedentes de historia familiar en 5 (26%). La mediana de edad de inicio de los síntomas fue de 6 meses (0,23-18). Al debut:

- Todos presentaron patología hepática: hepatoesplenomegalia (52%), coagulopatía con fallo hepático (60%), imágenes nodulares (56%), ascitis (21%), hipoglucemia (21%) y hemorragia digestiva (1%).
- Alteraciones renales en 16 (84%) pacientes: nefromegalia (87%), tubulopatía (50%), raquitismo (50%) y nefrocalcinosis 18%.
- Miocardiopatía hipertrófica leve en 2 niños (10%) y clínica neurológica consistente en irritabilidad y espasmos del sollozo en otros 2 (10%).
- Cuatro pacientes tuvieron un diagnóstico erróneo inicial: 2 de poliquistosis hepatorenal y 2 de hepatoblastoma.

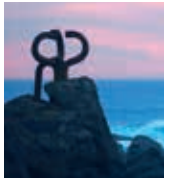
El diagnóstico se confirmó con niveles elevados de succinilacetona en orina. Todos recibieron NTBC (dosis 1 mg/kg/día) y dieta restringida en tirosina y fenilalanina. La evolución hepática según la edad al debut e inicio de tratamiento con NTBC fue:

- Edad 0-6 meses: 8 pacientes. Un paciente falleció por fallo hepático y sangrado digestivo al debut y otro recibió un trasplante hepático (TH) por insuficiencia hepática grave. El resto (75%) presenta una situación hepática dentro de la normalidad (bioquímica y ecográfica)

- Edad > 6 meses: 11 pacientes. Tres (25%) recibieron TH: 2 por la presencia de HCC al diagnóstico (13 meses y 11 años) y 1 por displasia severa. Cinco (45%) presentan hígado nodular con cirrosis, con cifras de AFP normales y controles seriados de ecografía y/o RNM sin HCC. Tres (25%) pacientes con situación hepática normal.

En cuanto a la evolución renal, persisten las alteraciones renales en 6 (33%) pacientes: 2 con insuficiencia renal crónica con factores añadidos (TH y quimioterapia previa) y 4 con tubulopatía. Ninguno ha presentado alteraciones neurológicas significativas.

Conclusiones. El tratamiento con NTBC y dieta estricta mejora el pronóstico de los pacientes, siendo eficaz para evitar la progresión a cirrosis si se instaura en los primeros meses de vida, sin observarse efectos adversos importantes. Se debe vigilar la aparición de HCC con controles de AFP y pruebas de imagen.

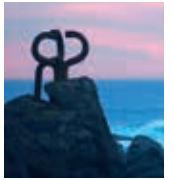


HEPATOPATÍA METABÓLICA CON HIPERAMONIEMIA Y CITRULINA ELEVADA: NO SIEMPRE ES UN TRASTORNO DEL CICLO DE LA UREA. Correcher Medina P¹, Rausell Félix D², Juste Ruiz M³, Polo Miquel B⁴, Vitoria Miñana I¹. ¹Servicio de Nutrición y Metabolopatías Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia. ²Laboratorio de Metabolopatías Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia. ³Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas del Hospital San Juan de Alicante. ⁴Servicio de Gastroenterología y Hepatología Pediátricas Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

Introducción. Un neonato con fallo hepático e hiperamoniemia es sugestivo de un trastorno del ciclo de la urea. El objetivo es presentar un caso clínico de déficit de dihidrolipoamida deshidrogenasa (DLD-d), enfermedad de jarabe de arce tipo E3, de difícil diagnóstico cuyo tratamiento permite evitar descompensaciones hepáticas graves.

Resumen del caso. Neonato de 11 días remitido por fallo hepático agudo, vómitos, estancamiento ponderal e ictericia. Analítica: IQ 9%, albúmina 3 mg/dl, GOT 2.235 UI/L, GPT 5.431 UI/L, GGT 202 UI/L, LDH 1.131 UI/L, bilirrubina 12,3 mg/dl total, directa 7 mg/dl. Ácido láctico 5,6 mmol/L, amonio 155 µmol/L. En suero elevación de glutamina 1.081 µmol/L (402-776) y citrulina 81 µmol/L (8-36). Ácidos orgánicos en orina: 2-oxoglutarico 1.264 (11-883) y 2-OH-adípico 15 (0) mmol/mol creat, resto de aminoácidos plasmáticos, galactosa 1P, succinil-acetona en orina y acilcarnitinas normales. No lisinuria. Se descarta enfermedad hepática gestacional aloimmune, hepatitis vírica y causa obstructiva hepática. Exploración: Peso 2.400 g (P 3-10), Longitud 46 cm (P10). Signos de desnutrición, ictericia, hepatomegalia 4 cm. Hipotonía leve. Ante la sospecha de citrulinemia 1 se administra glucosa IV y aminoácidos esenciales, normalizándose la hipertransaminasemia y la coagulopatía. El ácido orótico negativo en orina y aminograma posterior normal no confirman la sospecha inicial. Precisa aportes de 10-12 mg/kg/min de glucosa para mantener normoglucemias. Al 7º día con ayunas de 4 horas tiene glucemia 27 mg/dl, ácido láctico 10,7 mmol/L, pH 7,17, EB-8,3. Se plantea diagnóstico de glucogenosis o enfermedad mitocondrial (déficit E3). Se practica biopsia hepática objetivándose depósitos de glucógeno. Se solicitan mutaciones de glucogenosis (negativa) y del gen DLD (mutación en homocigosis c.647T> C). Ante el diagnóstico de DLD-d se completa estudio familiar (padres con mutación c.647T> C) y se administra fórmula infantil junto con cofactores (tiamina, riboflavina, carnitina), ácido lipoico y dicloroacetato. Ha presentado infecciones intercurrentes sin descompensación metabólica. Actualmente, 10 meses de edad, peso y talla en P 3-10, persiste hepatomegalia de 3 cm y moderado retraso motor.

Comentarios. El DLD-d es un trastorno metabólico multisistémico raro y grave, que debe incluirse en el diagnóstico del fallo hepático neonatal. Tiene tres formas de presentación: neurológica, hepática y muscular. En la forma hepática asocia hipertransaminasemia, coagulopatía, hipoalbuminemia e hiperamoniemia. El diagnóstico se basa en la clínica y evidencia bioquímica de déficit funcional de E3: acidosis láctica, hipoglucemia, aumento de 2-oxoglutarico urinario, aminoácidos de cadena ramificada (AAR), citrulina y glutamina. En este caso los AAR fueron normales, la hiperamoniemia con aumento de glutamina y de citrulina hizo sospechar citrulinemia 1 y la biopsia hepática con aumento del contenido de glucógeno hizo sospechar glucogenosis. El diagnóstico se confirmó a nivel genético. En resumen, ante afectación hepática grave neonatal con hiperamoniemia y acidosis láctica debe descartarse DLD-d. Un diagnóstico precoz permite evitar episodios recurrentes graves de fallo hepático y/o encefalopatía en situaciones de estrés.



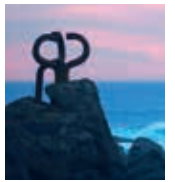
UTILIDAD DE LOS NIVELES PLASMÁTICOS DE NITISINONA EN EL MANEJO DE LA TIROSINEMIA HEPATO-RERNAL.
Mantecón Barranco M, Ferrer Rojo S, Blasco-Alonso J, Serrano Nieto J, Navas López VM, Sierra Salinas C. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.*

Objetivos. La tirosinemia tipo I es una enfermedad poco frecuente pero potencialmente letal sin el diagnóstico y tratamiento adecuado, soliendo debutar en forma de fallo hepático agudo en los primeros meses de vida. La Nitisona (NTBC) bloquea la producción de los metabolitos tóxicos causantes de la enfermedad, consiguiendo la regresión de las anomalías hepáticas y renales, por lo que constituye el pilar fundamental del tratamiento, habiendo cambiado el paradigma de la obligatoriedad del trasplante hepático. La dosis inicial teórica es de 1-2 mg/kg/día, pudiendo ser efectivas dosis más bajas, modificándose en función de la evolución. El objetivo del estudio consiste en conocer las características clínico-epidemiológicas de los niños afectados de esta enfermedad así como la utilidad de la monitorización de los niveles en sangre seca de NTBC en la práctica clínica.

Métodos. Se incluyeron todos los niños afectados de tirosinemia tipo I seguidos en un hospital de tercer nivel, recogiendo todas las visitas realizadas entre enero de 2014 a febrero de 2017, incluyendo los niveles en sangre seca de NTBC y si existió modificación de la dosis de tratamiento en función de estos. Se han monitorizado los niveles en sangre seca del fármaco en base a colaboración con un centro de investigación.

Resultados. Se recogieron un total de 5 pacientes, 4 de ellos varones, con una mediana de edad de debut de 5 meses (rango 4-11). Tres de los pacientes debutaron con clínica de fallo hepático agudo con 4, 5 y 11 meses de edad, uno como hepatitis aguda y otro como síndrome de Fanconi. Se recogieron 40 visitas (media de 2-3 visitas por paciente y año). La dosis media de NTBC administrada fue 1,02 mg/kg/día (0,58-1,47). Los niveles en sangre seca los encontramos reflejados en el 50% de las visitas, estando el 40% en el rango de normalidad. En 9 casos se aumentó la cantidad de NTBC, 6 para ajustar dosis por aumento de peso, en 3 según nivel de NTBC. De estos últimos, en 2 ocasiones se encontraron niveles inferiores al rango de referencia, correspondiendo en un caso a dosis infraterapéutica (0,74 mg/kg/día), en el otro a dosis media. En un caso se disminuye dosis por niveles altos en un paciente con dosis mayor a la habitual (1,35 mg/kg/día).

Conclusiones. La tirosinemia es una enfermedad cuya presentación más frecuente es el fallo hepático agudo, siendo esencial el diagnóstico precoz y tratamiento con NTBC. En nuestro estudio observamos que la monitorización de los niveles de NTBC en general no modifica la pauta en pacientes con dosis de mantenimiento habitual (1 mg/kg/día), pudiendo ser una medida útil cuando se utilizan dosis superiores o para advertir posible falta de adherencia al tratamiento cuando encontramos niveles bajos.



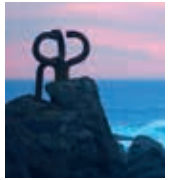
HISTORIA NATURAL DE LA CAVERNOMATOSIS PORTAL DE INICIO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA DE DOS CENTROS DE TERCER NIVEL. García D^{1,2}, Alari M^{1,3}, Molera C^{1,2}, Mayola S^{1,3}, Quintero J^{1,3}, Juampérez J^{1,3}, Martín de Carpi J^{1,2}, García-Pagan JC⁴. ¹Unidad Integral de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico. Hospital Sant Joan de Déu y Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ²Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ³Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico, Hospital de la Vall d'Hebron, Barcelona. ⁴Unidad de Hemodinámica Hepática. Unidad de Hígado. IMDIM. IDIBAPS. Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivo. Describir las características de los pacientes diagnosticados de cavernomatosis portal (CP) en la edad pediátrica, una entidad con escasa prevalencia, para conocer mejor su evolución y poder optimizar su manejo terapéutico.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo multicéntrico basado en la recogida de datos de historias clínicas de pacientes con CP entre septiembre de 1988 y enero de 2017 en dos centros de tercer nivel. Los parámetros a analizar fueron: etiología, datos clínicos y analíticos, manejo terapéutico, necesidad de profilaxis para la hemorragia digestiva alta (HDA) y evolución en un periodo máximo de 10 años. Se empleó el programa SPSS para el análisis estadístico (SPSS versión 21 Chicago, IL).

Resultados. Se analizaron 31 casos con CP. El 61,3% fueron varones. La edad media al diagnóstico fue de 4 años. La clínica de presentación más frecuente fue la hematemesis (29%), seguido de esplenomegalia (22%) y dolor abdominal (19%). En cuanto a la etiología, el 39% se atribuyó a la cateterización umbilical en periodo neonatal, el 39% a causa idiopática, el 13% a coagulopatías, el 6,5% a cirugía abdominal y el 3% a sepsis de origen abdominal. Al diagnóstico, 83% presentaba varices esofágicas (9% grado IV), 30% gástricas y 13% gastropatía hipertensiva. Un 52% presentó algún episodio de HDA (1,2 (DE= 1,6) episodios de media), de los que un 41% fue grave y requirió manejo en UCIP. Al 31% se le practicó esclerosis de las varices y al 44% colocación de bandas. Se realizó profilaxis secundaria con tratamiento endoscópico en un 38% de los casos y en todos ellos, salvo en 1, hubo episodios de resangrado durante su evolución. En 4 pacientes se realizó cirugía derivativa y en 1 colocación de TIPSS; ninguno de ellos volvió a sangrar. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la disminución de plaquetas y leucocitos en la evolución ($p < 0,05$). No se halló relación estadísticamente significativa en cuanto a la HDA, los niveles de plaquetas y la profilaxis endoscópica empleada. No se describió ningún caso de éxito.

Conclusiones. Del estudio se infiere que el diagnóstico de esta entidad suele ser temprano, antes de los 5 años, y el síntoma más frecuente es la HDA. Es frecuente la canalización umbilical previa, lo que sugiere un mayor índice de sospecha diagnóstica en estos pacientes. Un porcentaje elevado de estos pacientes asocia episodios de HDA de características graves y requiere tratamiento endoscópico. El manejo endoscópico de las varices no parece disminuir el riesgo de resangrado. Los niveles de plaquetas no son un buen marcador pronóstico para predecir el riesgo de padecer HDA en nuestros pacientes.



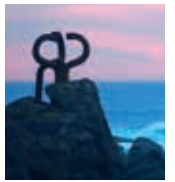
DIAGNÓSTICO MOLECULAR EN EL SÍNDROME DE ALAGILLE: APORTACIÓN DE LA SECUENCIACIÓN DE NUEVA GENERACIÓN (NGS). Stark Aroeira L¹, García-Miñaur S², Martínez P², Hierro L³, de la Vega A³, Muñoz-Bartolo G³, Díaz MC³, Jara P^{1,3}. ¹Hepatología Molecular, Instituto de Investigación IdiPAZ, Madrid. ²Instituto de Genética Médica Molecular INGEMM, H. Universitario La Paz, Madrid. ³Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

El síndrome de Alagille (ALGS) es causado por mutación en JAG1 (98%) o en NOTCH2 (2%). Puede ser hereditario o “de novo”. Los rasgos clínicos permiten sospechar ALGS. Recientemente hay técnicas de diagnóstico molecular denominadas NGS (Next Generation Sequencing). NGS analiza simultáneamente un panel amplio de genes relacionados con enfermedad hepática (incluyendo JAG1 y NOTCH2). El coste y rapidez de NGS son más convenientes que la secuenciación clásica (técnica Sanger) de un solo gen. La aplicación de NGS para filiar hepatopatías en niños permite estudiar JAG1 y NOTCH2 en un espectro clínico amplio, no necesariamente con sospecha de ALGS. El objetivo de este estudio fue revisar la aportación de NGS en el diagnóstico de ALGS.

Métodos. Se revisaron las técnicas que condujeron al diagnóstico molecular de ALGS. NGS fue disponible en 2016 y se aplicó en el estudio de niños con enfermedad hepática de causa desconocida, pacientes con sospecha de ALGS en los que anteriormente no se identificó mutación en JAG1 mediante Sanger, y en pacientes nuevos con sospecha de ALGS. Se validó NGS testando 14 niños (4 ALGS, 10 otros diagnósticos). NGS no detecta delección.

Resultados. El método Sanger en niños con sospecha de ALGS, empleado hasta 2015, identificó 64 casos con mutación en JAG1. Otros 2 fueron diagnosticados por MLPA (portaban una delección en JAG1, no detectable con Sanger). Un caso con mutación NOTCH2 fue diagnosticado por secuenciación en un centro extranjero. Mediante NGS se diagnosticaron 2 casos JAG1 (1 paciente nuevo, y 1 con técnica Sanger previa normal). Otros 2 hermanos con hepatopatía idiopática sin rasgos ALGS tenían mutación JAG1 (c.2231G> A), interpretada finalmente como “no patogénica” por existir otro hallazgo que explicaba su enfermedad (2 mutaciones en NPHP3). Por NGS se detectaron 6 casos de mutación NOTCH2, de los que solamente 3 tenían sospecha clínica de ALGS. Los otros 3 casos de diagnóstico no sospechado presentaban enfermedad hepática crónica con GGT elevada sin otras manifestaciones de ALGS. Del total de 75 pacientes (JAG1 o NOTCH2) se observó un patrón hereditario en 10 (13.3%). En 33 casos (2 gemelos) “esporádicos” se estudiaron mediante Sanger el padre y/o madre (n= 57); 1 padre y 6 madres tenían mutación. El 76% de los esporádicos eran mutaciones “de novo” y el 24% heredados de padres aparentemente no enfermos.

Conclusiones. El diagnóstico molecular en esta serie de 75 ALGS fue: mutación JAG1 en 88%, delección en JAG1 en 2.6% y mutación NOTCH2 en 9.3%. NGS detecta fiablemente mutaciones JAG1 y NOTCH2. NGS ha aportado la posibilidad de detectar ALGS por mutación NOTCH2, 50% de ellos sin sospecha clínica de ALGS previa.



COMUNICACIONES MESA GASTROENTEROLOGÍA

Sábado 27 de mayo, 09.00 h

Moderadores: Javier Eizaguirre Arocena, M^a Luz Cilleruelo Pascual

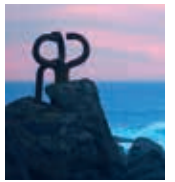
DIEZ AÑOS DE SEGUIMIENTO DE LA COHORTE ESPAÑOLA DEL ESTUDIO EUROPEO PREVENTCD: LECCIONES APRENDIDAS. Crespo Escobar P¹, Castillejo G², Martínez-Ojinaga E³, Hervás D¹, Donat E⁴, Polanco I³, Mearin ML⁵, Ribes-Koninckx C⁴. ¹Instituto de Investigación Sanitario La Fe, Valencia. ²Hospital Universitari Sant Joan, Reus. ³Hospital Universitario La Paz, Madrid. ⁴Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia. ⁵University Medical Center, Leiden, Países Bajos.

Objetivo. Evaluar los factores ambientales que influyen en el desarrollo de la enfermedad celíaca (EC) y describir la historia natural de la misma en una cohorte de riesgo española.

Material y métodos. Niños de Valencia, Madrid y Reus, de 11 a 36 meses de edad, DQ2/DQ8 positivos y con un familiar de 1er grado con EC, con un consumo de gluten determinado por protocolo: entre los 4-6 unos recibieron gluten y otro placebo, entre los 7-10, todos la misma cantidad y de 10 en adelante, consumo libre. (Proyecto Prevent CD, www.preventcd.com). El consumo de gluten libre se evaluó de manera prospectiva mediante cuestionarios de frecuencia de consumo (FFQ), desarrollados y validados específicamente. De cada niño se evaluaron diferentes cuestionarios: a los 11, 12, 14, 16, 18, 22, 24, 28, 30, 34 y 36 meses. Todos los niños fueron evaluados periódicamente, comprobando los niveles de anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa (anti-TTG), IgA total y síntomas relacionados con EC. El diagnóstico de EC se hizo de acuerdo a los criterios de la ESPGHAN. El análisis del riesgo de desarrollo de EC, se realizó mediante el modelo de regresión de Cox de riesgos proporcionales, ajustando para las variables: ciudad, género, aumento progresivo del consumo de gluten por unidad (gramo), genotipo HLA y grupo de intervención (gluten o placebo).

Resultados. Se analizaron 2.565 registros de 225 niños, encontrándose diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,001$) en el consumo de gluten entre las tres ciudades, pero no entre los casos de EC y no EC ($p = 0,025$). En el análisis del riesgo, el aumento progresivo de una unidad (1 gramo) de gluten en el consumo medio diario, presentó un riesgo relativo de 1,11 [95% IC (0,69-1,78)], sin significación estadística ($p = 0,66$). El genotipo HLA DQ2.5/DQ2.5 y DQ2.5/DQ2.2, presentó un riesgo relativo 4 veces superior, (4,7 [95% IC (0,80-27,55)], $p = 0,08$), el género masculino un riesgo relativo menor (0,18 [95% IC (0,03-1,16)], $p = 0,07$) y el resto de variables, presentaron riesgo relativo próximo a 0. Se analizó la duración de la lactancia materna y no se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas ni entre ciudades, ni entre los casos de EC y no EC ($p > 0,05$). En cuanto al diagnóstico de EC: 1) de los 24 casos diagnosticados, 11 fueron diagnosticados antes de los 24 meses y 9 casos entre 24 y 36 meses; 2) todos fueron diagnosticados con biopsia, con grado de lesión Marsh 3a/b/c; 3) todos presentaron valores de TTG positivos previos a la biopsia, siendo la mediana de edad de aparición de la serología positiva 26 meses, y ninguno tenía déficit de IgA; 4) 20/24 presentaron síntomas gastrointestinales en el momento del diagnóstico; de los 4 asintomáticos, 2 fueron diagnosticados a los 12 meses, uno a los 14 meses y el último a los 5 años de edad, todos con serología positiva previa a la biopsia.

Conclusión. Ni la cantidad de gluten consumida entre 11 y 36 meses, ni la duración de la lactancia materna, son factores de riesgo determinantes en el desarrollo de EC en la población española, siendo el genotipo y el sexo los factores más relevantes. El seguimiento prospectivo de esta cohorte, demuestra que la EC puede tener un debut muy precoz, entorno al primer año de vida y presentarse de forma asintomática incluso en lactantes. Estos hallazgos apoyan la protocolización de estudios de despistaje en familiares de primer grado desde edades muy tempranas.



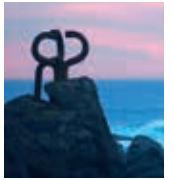
EL GEN *MAGI2* SE ENCUENTRA ASOCIADA Y SILENCIADA EN LA ENFERMEDAD CELÍACA. Jauregi-Miguel A¹, Santin I², Romero-Garmendia I¹, Garcia-Etxebarria K¹, Irastorza I³, Castellanos-Rubio A¹, Bilbao JR¹. ¹Laboratorio de Investigación de Inmunogenética, Universidad del País Vasco-UPV/EHU e Instituto de Investigación Sanitaria BioCruces, Leioa, País Vasco. ²Grupo de Investigación de Endocrinología y Diabetes, BioCruces, UPV-EHU, Barakaldo, País Vasco. ³Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas, Hospital Universitario de Cruces (UPV/EHU), Barakaldo, País Vasco.

Objetivos. En la enfermedad celíaca (EC) hay una pérdida de función de la barrera intestinal debido a las alteraciones en la ruta de las *Tight Junction* (TJ) o uniones estrechas, puntos de adhesión entre células epiteliales. La asociación de variantes génicas relacionadas con las TJ apunta a que esta ruta está implicada en la susceptibilidad en la enfermedad. El objetivo de este trabajo ha sido caracterizar estas asociaciones previamente descritas.

Métodos. Se ha llevado a cabo un estudio de asociación en sangre de 728 pacientes celíacos y 816 controles sanos. Después, para su caracterización, se han realizado diferentes análisis funcionales en biopsias intestinales de 16 pacientes celíacos (en el momento del diagnóstico o activos y después de al menos dos años con una dieta sin gluten o tratados) y 16 controles sanos además de estudios *in vitro* en modelo celular intestinal.

Resultados. Se ha replicado la asociación de rs6969266*G (P= 0,0029; OR= 1,88 [95% 1,24-2,87]), localizado en un intrón del gen *MAGI2* relacionado con las TJ y aguas arriba del long non-coding RNA (lncRNA) RP4-587D13.2. Descubrimos que ambos, *MAGI2* y RP4-587D13.2, están significativamente silenciados en las biopsias duodenales de los pacientes EC activos y tratados. Además, ambos genes mostraron coexpresión en tejidos humanos y en biopsias intestinales. Sin embargo, no parece que la variante asociada regule la alteración de la expresión observada. Para simular la situación del intestino en EC, silenciamos la expresión de *MAGI2* en la línea celular de intestino humano C2BBE1 y observamos la alteración de varios genes relacionados con la ruta TJ. Además, la estimulación con gliadina de estas células silenciadas, pronunció la alteración de la expresión de algunos de los genes analizados. La localización nuclear de RP4-587D13.2 junto con su coexpresión con *MAGI2* sugiere que este lncRNA puede estar afectando la ruta relacionada con *MAGI2*.

Conclusión. Estos descubrimientos muestran que la región asociada está funcionalmente alterada en la enfermedad y sugiere que RP4-587D13.2 y *MAGI2* podrían estar regulando las alteraciones relacionadas a la ruta TJ en EC.



DESARROLLO DE UN SCORE BASADO EN EL ESTUDIO POR CITOMETRÍA DE FLUJO DE LOS LINFOCITOS INTRAEPITELIALES EN BIOPSIA INTESTINAL COMO AYUDA AL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD CELÍACA. Galicia Poblet G¹, Subirá Pérez D², Barriopedro Herrera F², Martínez López R², Blázquez Arrabal B¹, Olalla Nadal F¹, Llorente Ruiz C¹.

¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Hematología. Hospital General Universitario de Guadalajara.

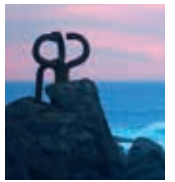
Introducción. La presencia de linfocitosis intraepitelial es la primera manifestación histológica en la enfermedad celíaca (EC). Varias publicaciones ya han demostrado una distribución de linfocitos intraepiteliales característica de la EC que permite apoyar el diagnóstico, especialmente cuando el estudio histológico no es determinante.

Objetivos. 1) Describir nuestra experiencia en el análisis de linfocitos intraepiteliales (LIEs) en biopsia intestinal de pacientes con sospecha de EC. 2) Proponer un Score que permita ajustar el diagnóstico de EC en pacientes a través de la citometría de flujo (CF).

Material y métodos. Entre septiembre de 2012 y enero de 2017 se incluyeron de forma consecutiva las biopsias duodenales de 71 pacientes < 18 años. En todas ellas se realizó el estudio histológico y además, un estudio por CF para determinar el porcentaje de linfocitos, linfocitos TCRgd+ y linfocitos "NK like". También se realizó el estudio de HLA-DQ2/DQ8, anticuerpos antitransglutaminasa tisular (ATG) e IgA total.

Resultados. El 56,3% de los pacientes incluidos eran mujeres. La mediana de edad fue de 7 años (11 meses a 17 años): en el grupo con EC fue de 8 años (13 meses a 13 años) y de 11 años en el grupo control (2 a 17 años). Del total de niños incluidos en la muestra, 43 cumplieron criterios estrictos de EC, en 21 se descartó la EC y 7 niños plantearon dudas diagnósticas. Según el análisis de CF, la distribución de poblaciones (media \pm 1DS) en los casos sin EC fue: linfocitos totales 5,87% \pm 4,21; linfocitos Tgd+: 7,1% \pm 4,71 y linfocitos "NK-like" 29,42% \pm 18,89. En los casos con EC: linfocitos totales 20,54% \pm 13,23; linfocitos Tgd+: 29,25% \pm 15,06; linfocitos "NK-like" 3,11% \pm 4,49. Con estos resultados se estableció un score para el diagnóstico de EC, asignando: 1 punto si los linfocitos totales > 11% del total de celularidad, 2 puntos si los linfocitos Tgd+ > 15% del total de LIEs y 3 puntos si los linfocitos "NK-like" \leq 5% del total de LIEs. Un score \geq 4 apoyaría el diagnóstico de EC. La aplicación del score en los dos grupos mostró una sensibilidad del 93%, especificidad del 100%, VPP 100% y VPN 86,96%. El score apoyó el diagnóstico de EC en 1/7 pacientes del grupo con dudas diagnósticas: clínica, HLA y serología compatibles e histología Marsh1. En los 6 restantes, el score fue < 3 (no sugestivo): 1 paciente no presentaba alteraciones histológicas a pesar de presentar clara elevación de ATG, pero no acudió a realizar control analítico con determinación de HLA y ATG tras la endoscopia; 3 pacientes fueron clasificados como Marsh1 (uno de ellos había suspendido la ingesta de gluten 1 mes antes de la realización de la endoscopia ocultándolo hasta después de recibir los resultados, mientras que los ATG eran claramente positivos y el HLA DQ2 positivo); 1 paciente con diarrea de 20 días de evolución y niveles indeterminados de ATG que fue clasificado como Marsh 2; el último paciente presentaba deposiciones más blandas de lo habitual, elevación de ATG, antiendomiso y antigliadina deaminada en niveles mínimos y una histología Marsh3a. Todos ellos están pendientes de provocación tras periodo de dieta sin gluten.

Conclusiones. La CF supone un gran apoyo al diagnóstico de EC. Todos los pacientes con un score \geq 4 presentaban EC, mostrando muy buena sensibilidad y especificidad. Posteriores estudios deben confirmar si la precocidad en la realización de las biopsias o una baja ingesta de gluten por ansiedad familiar en los casos con mayor demora podrían influir en el resultado final de la CF.



MONITORIZACIÓN DE LA ADHERENCIA A LA DIETA EXENTA DE GLUTEN EN PACIENTES CELÍACOS: UNA NUEVA ERA. Roca M¹, Donat E^{1,2}, Masip E^{1,2}, Polo B^{1,2}, Crespo P¹, Fornes V³, Ribes-Koninckx C^{1,2}. ¹Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. ²Gastrohepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. ³Biostatistics Unit, IIS La Fe, Valencia.

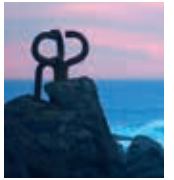
Objetivos. Valorar la eficacia de la detección de péptidos inmunotóxicos de gluten (GIP) en heces, para monitorizar la adherencia a la dieta exenta de gluten en pacientes con enfermedad celíaca (EC).

Material y métodos. se analizan 48 muestras de heces de niños sanos. Grupo 1: 16 lactantes, de entre 6 y 24 meses, con consumo de gluten calculado mediante registro dietético específico y como grupo control (Grupo 2) 32 lactantes, entre 0-6 meses de edad, en los que no se ha introducido el gluten en la dieta. G2A: 15 con lactancia materna exclusiva, G2B: 8 con lactancia mixta y G2C: 9 con lactancia artificial. Las 48 muestras recogidas (1 por paciente) fueron analizadas mediante un método inmunocromatográfico rápido: iVYCheck GIP Stool (límite de detección de 0,4 µgGIP/g de heces) y un ELISA: iVYLISA GIP-S (rango de medida de 0,156-5 µgGIP/g de heces) (Biomedal), ambos basados en el uso del anticuerpo anti-gliadina 33-mer G12.

Resultados. En el grupo 1, el consumo diario de gluten calculado a partir de un cuestionario dietético específico varió entre 0,5 g y 10,5 g/día; mediante ELISA todos los lactantes tuvieron valores > 0,156 µgGIP/g heces (media: 11,15 y rango 0,56-46,79 µgGIP/g). Se observa una correlación significativa ($p=0,03$) entre los gramos de gluten consumidos y los µgGIP/g en heces, analizados mediante ELISA. Además, el test inmunocromatográfico rápido fue positivo en 12/16 siendo la sensibilidad del 75%. En el Grupo control, mediante ELISA todos los lactantes presentaron valores < 0,156 µgGIP/g independientemente del tipo de lactancia y por el test inmunocromatográfico los resultados fueron también negativos en todos, i.e. 100% especificidad para ambos métodos. Por otra parte, el índice de concordancia Kappa Fleiss (Kappa= 0,79) indica una concordancia moderada-fuerte entre ambos métodos.

Conclusiones. La correlación entre la cantidad de gluten consumida y la recuperación de GIP en heces permitiría la detección de transgresiones y una aproximación cuantitativa de las mismas. Aunque el test inmunocromatográfico es un test prometedor para el autocontrol de los pacientes con EC, especialmente considerando su alta especificidad, es necesario establecer claramente el impacto que puede tener el consumo de productos específicos sin gluten (< 20 ppm) en la cantidad de péptidos recuperados, para establecer valores de corte realistas y a la vez seguros. Este tipo de estudios es imprescindible antes de poder recomendar la utilización de estas herramientas en la monitorización rutinaria de la dieta en pacientes con EC.

Agradecimientos. Proyecto financiado por la Asociación de Celíacos y Sensibles al gluten de la Comunidad de Madrid.



PAPEL DE LOS DISTINTOS GENOTIPOS DE RIESGO EN EL DESARROLLO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA EN UNA COHORTE GENÉTICAMENTE PREDISPUESA. SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE UNA POBLACIÓN DE RIESGO.

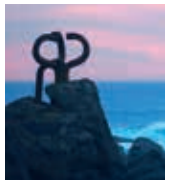
Borrell Martínez B¹, Fernández Fernández S¹, Cilleruelo Pascual ML², Tabares González A¹, Gallardo Padilla P¹, Rayo Fernández AI¹, Perucho Alcalde T³, García García ML¹. ¹Gastroenterología infantil. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. ²Gastroenterología infantil. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. ³GenycaAnálisis y diagnóstico Genético SL.

Objetivos. Analizar el papel de los diferentes genotipos de riesgo en el desarrollo de la enfermedad celíaca (EC) en una cohorte HLA-DQ2 (+) y realizar un despistaje de la misma tras 10 años de seguimiento. Valorar la influencia de los distintos factores ambientales en el desarrollo de la EC.

Material y métodos. Se seleccionó hace más de 10 años una cohorte de riesgo genético para el desarrollo de la EC tras determinar del genotipo HLA-DQ2 + en sangre del cordón umbilical. A los 2-3 años de edad se realizó en esta población un primer cribado de la EC y actualmente tras 10-12 años de seguimiento un segundo despistaje de la misma. El estudio serológico se ha realizado mediante test inmunocromatográfico rápido, con confirmación venosa en los casos positivos y biopsia intestinal para el diagnóstico de EC. Con el propósito de conocer el genotipo completo HLA-DQ en la cohorte (EC y sanos) se ha procedido al escobillado de la mucosa oral (reacción de amplificación múltiple) para su determinación. Diferenciamos 4 grupos según los diferentes genotipos: G1: DQ2.5/DQ2.5 o DQ2.5/DQ2.2, G2: DQ2.2/DQ7, G3: DQ2.5/X y G4: DQ2.2/X. Se han recogido factores ambientales, epidemiológicos y antropométricos en todos los casos.

Resultados. De los 247 niños HLA-DQ2 (+) con estudio negativo de EC a los 2-3 años de edad, se han incluido 169 (67,6%) en un segundo despistaje a los 10-12 años de edad. El estudio serológico fue positivo en 3 casos, confirmándose la EC solo en uno de ellos. Entre el primer y segundo despistaje se diagnostican 4 celíacos sintomáticos pertenecientes a la cohorte, dos de ellos con un diagnóstico coetáneo al inicio del estudio actual. Durante los 10 años de seguimiento se han diagnosticado 20 celíacos en esta cohorte (10 despistaje/10 sintomáticos) con una prevalencia total de EC en la cohorte de riesgo de 5,52% (IC95% 3,6-8,4) o 1/18. El 22,5% de la cohorte porta genotipo homocigoto (G1), el 11,2% G2, el 60,9% G3 y el 5,3% G4. El genotipo G1 aumenta el riesgo de EC 1,57 veces aunque sin alcanzar la significación estadística debido posiblemente al escaso tamaño muestral por el momento. El genotipo G2 (*DQ2.5trans*) confiere de manera significativa el mayor riesgo con un OR 3,2 (P= 0,03, IC 95% 1,2-10,2). Para G3 el OR es de 0,48 (P= 0,12, IC 95% 0,18-1,22). El G4 no está presente en ningún caso de EC. En nuestra serie 15,7% de los homocigotos y el 26,3% de los *DQ2.5 trans* desarrollan la enfermedad. En cuanto al efecto de los factores epidemiológicos en el desarrollo de EC en nuestra cohorte, encontramos de manera significativa que la coincidencia entre la lactancia materna y la introducción del gluten resulta un factor protector con una OR 0,28 (P= 0,05, IC 95% 0,77-1,047), sin embargo los nacidos por cesárea tienen 2,64 veces más riesgo de desarrollar la enfermedad (P= 0,046, IC 95% 0,99-7,04). El sexo femenino aumenta el riesgo con una OR 2,36 (IC95% 0,86-6,48) aunque sin alcanzar significación estadística (P= 0,087). Tras un análisis mediante regresión logística, los factores epidemiológicos mantienen su efecto de forma independiente, así como el genotipo *DQ2.5 trans*.

Conclusiones. 1) El diagnóstico de 5 nuevos casos de EC en la cohorte de riesgo tras el primer despistaje apoyan la necesidad de seguimiento a largo plazo en pacientes predispuestos genéticamente. 2) En nuestra serie el genotipo *DQ2.5 trans* es el que mayor asociación presenta con el desarrollo de EC. 3) La coincidencia de lactancia materna con la introducción del gluten resulta un factor protector, y el parto por cesárea un factor de riesgo independientemente del resto de factores aunque en el límite de la significación en los dos casos.



COMUNICACIONES DE GASTROENTEROLOGÍA

Sábado 27 de mayo, 11.00 h

Moderadores: Cristina Camarero Salces, Félix Sánchez-Valverde Visus

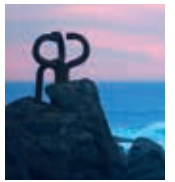
CARACTERIZACIÓN DE POLIMORFISMOS DEL CITOCROMO CYP2C19 EN NIÑOS CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA CON Y SIN RESPUESTA A INHIBIDORES DE LA BOMBA DE PROTONES. Gutiérrez Junquera C¹, Franciosi JP², Fernández Fernández S³, Cilleruelo ML¹, Mougey EB², Lima JJ², Rayo A³, Román E¹. ¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. ²Center for Pharmacogenomics and Translational Research, Nemours Children's Health System. Orlando, Florida, EEUU. ³Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid.

Objetivos. Diversos estudios han observado que la eosinofilia esofágica con respuesta a inhibidores de la bomba de protones (IBP) es indistinguible de la esofagitis eosinofílica (EEo) tanto desde el punto de vista clínico, como de respuesta inflamatoria Th2 y expresión génica en mucosa esofágica. Sin embargo, los mecanismos asociados a la respuesta a IBP en la EEo permanecen poco claros en la actualidad. Los IBP son metabolizados mediante el citocromo CYP2C19, y los polimorfismos del gen CYP2C19 dan lugar a diversos fenotipos metabolizadores. El objetivo de este estudio es evaluar el papel de los polimorfismos genéticos del citocromo CYP2C19 en la respuesta clínico-histológica inicial a IBP en pacientes con EEo.

Material y métodos. Se realizó análisis de genotipo en las muestras de biopsia esofágica de una cohorte prospectiva, procedente de dos hospitales, de niños con EEo que recibieron IBP a dosis altas (2 mg/kg/día). Se extrajo ADN a partir de tejido esofágico embebido en parafina mediante QIAamp DNA FFPE Tissue Kit. El genotipado del ADN se realizó mediante ensayo Viiia™7 Taqman assay (Centro de Farmacogenómica e Investigación Traslacional, Orlando, EEUU). El alelo *2 implica pérdida de función, el alelo *1 normofunción y el alelo *17 ganancia de función. Se clasificaron los pacientes en metabolizadores pobres o lentos (*2/*2); metabolizadores intermedios (*1/*2); metabolizadores normales (*1/*1; 2/*17); y metabolizadores rápidos (*1/*17; *17/*17).

Resultados. Se incluyen un total de 92 niños, 57 (62%) con respuesta inicial a IBP y 35 (38%) sin respuesta. Comparando el grupo de respondedores frente a los no respondedores, no existían diferencias demográficas ni clínicas: varones 69% vs 72%; raza caucásica 96% vs 91%; alergia alimentaria previa 26% vs 26%; impactación alimentaria 30% vs 46%. Se realizó estudio comparativo de ambos grupos mediante regresión logística controlada por raza, sexo y edad, observando que los metabolizadores rápidos, que portaban el alelo CYP2C19*17 sin alelos con pérdida de función (*1/*17; *17/*17), tenían mayor probabilidad de no presentar respuesta a IBP (OR 5,70; p< 0,03; IC (1,22-26,72)).

Conclusión. La presencia de fenotipo metabolizador rápido de IBP (CYP2C19 *1/*17; *17/*17) se asocia a falta de respuesta a IBP en el tratamiento inicial de la esofagitis eosinofílica. Estos pacientes pueden precisar dosis más altas de IBP para alcanzar la remisión clínico-histológica.



DIETAS DE ELIMINACIÓN EMPÍRICA PROGRESIVAS (2-4-6) PARA LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN ADULTOS Y NIÑOS: RESULTADOS FINALES DE UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL. García Romero R¹, Molina Infante J², Masiques Más I³, Vila Miravet V⁴, García Puig R⁵, Arias A⁶, Alcedo J⁷, Lucendo AJ⁸; en representación del Estudio Multicéntrico*. ¹Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. ²Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres. ³Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital General de Granollers. ⁴Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ⁵Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Mutua de Terrasa. ⁶Hospital General Mancha Centro. Ciudad Real. ⁷Servicio de Digestivo. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. ⁸Centro de Investigación Biomédica en Red Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD), Madrid.

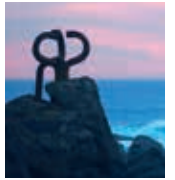
Objetivo. Evaluar la eficacia de una estrategia progresiva de eliminación empírica de alimentos (2-4-6) en pacientes con esofagitis eosinofílica (EoE), comenzado por una dieta de eliminación de 2 alimentos (D2A) (lácteos y gluten), subiendo el nivel de restricción posteriormente a D4A (lácteos, gluten, huevo y legumbres) y D6A (lácteos, gluten, huevo, legumbres, frutos secos, pescado/marisco) en caso de ausencia de respuesta. La importancia del estudio es conocer si con la dieta progresiva disminuye la necesidad de endoscopias, mejora la aceptación y la implementación del tratamiento por parte de pacientes y médicos, en comparación con las dietas de eliminación de 6 alimentos.

Métodos. Estudio prospectivo multicéntrico nacional de pacientes con EoE no respondedora a inhibidores de la bomba de protones, realizado en 14 centros españoles (10 adultos y 4 pediátricos) durante dos años. Se definió EoE en los pacientes con recuento mayor de 15 eosinófilos por campo en biopsias esofágicas. Los pacientes EoE se sometieron inicialmente a una dieta de eliminación de dos grupos de alimentos (D2A). La remisión se definió por la mejora de los síntomas y la disminución a < 15 eosinófilos por campo en la histología. Los no respondedores recibieron gradualmente una dieta de eliminación de cuatro grupos de alimentos (D4A) y una dieta de eliminación de seis grupos de alimentos (D6A), en los no respondedores a D4A. En respondedores a la dieta, los grupos de alimentos eliminados fueron reintroducidos individualmente, seguidos siempre de una evaluación endoscópica.

Resultados. Se incluyeron 130 pacientes (25 pediátricos). La D2A alcanzó la remisión en 56 pacientes (43%), sin encontrar diferencias entre niños y adultos. Los factores desencadenantes de la EoE en los respondedores a las dietas fueron la leche (52%), el gluten (16%) y ambos (28%). La EoE inducida solo por la leche estaba presente en el 18% de los adultos y el 28% de los niños. Las tasas de remisión con D4A y D6A fueron 60% y 73% para todos los grupos. Se encontró que 55/66 (83%) de los respondedores a D2A/D4A tenían uno o dos desencadenantes alimentarios, mientras que en las D6A aumentaba el número de alimentos causantes. En comparación con las dietas de seis alimentos utilizada como primer escalón, una estrategia de step-up redujo los procedimientos endoscópicos y el tiempo de proceso de diagnóstico en un 20%.

Conclusiones. La dieta de eliminación empírica de dos alimentos (lácteos y gluten) consigue la remisión de la EoE en el 43% de los pacientes. Este tratamiento dietético inicial es una intervención coste-eficaz, dado que permite la identificación inicial de un porcentaje relevante de los pacientes respondedores a dieta, con pocos alimentos causantes, además de resultar en una reducción considerable de costes directos, procedimientos endoscópicos y restricciones alimentarias.

**Miembros del Estudio Multicéntrico:* J. Molina Infante (H.U. San Pedro de Alcántara, Cáceres), Á. Arias (H. General Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real), J. Alcedo (H.U. Miguel Servet, Zaragoza), R. García Romero (H.U. Miguel Servet, Zaragoza), S. Casabona Frances (H.U. de La Princesa, Madrid), A. Prieto García (H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid), I. Modolell (Consorti Sanitari Terrassa, Barcelona), P.L. González Cordero (H.U. San Pedro de Alcántara, Cáceres), I. Pérez Martínez (H.U. Central de Asturias, Oviedo), J.L. Martín Lorente (H.U. de Burgos, Burgos), C. Guarner Argente (H. de la Santa Creu I Sant Pau, Barcelona), M.L. Masiques Mas (H. Sant Joan de Déu, Barcelona), V. Vila Miravet (H. Sant Joan de Déu, Barcelona), R. García Puig (H.U. Mutua Terrassa, Barcelona), E. Savarino (University of Padua, Padua, Italy), C. Teruel Sánchez-Vegazo (H.U. Ramón y Cajal, Madrid), C. Santander (H.U. de La Princesa, Madrid), A.J. Lucendo (CIBEREHD, Madrid).



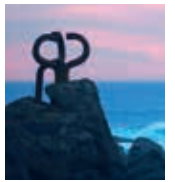
ESTADO FUNCIONAL DEL INJERTO EN PACIENTES CON TRASPLANTE HEPATOINTESTINAL Y MULTIVISCERAL. Nova Sánchez M, Hidalgo Montes I, Tesouro Rodríguez L, Lázaro de Lucas C, Magallares García LN, Martínez-Ojinaga Nodal E, Ramos Boluda E, Prieto Bozano G. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil La Paz. Madrid.*

Objetivos. Valorar el estado funcional del injerto en los pacientes trasplantados, una vez pasado el periodo postrasplante inmediato.

Material y métodos. Se evalúan de forma prospectiva los pacientes que han recibido un trasplante hepatointestinal o multivisceral en nuestro centro. Se realiza una recogida de datos transversal durante una revisión ambulatoria, valorando parámetros analíticos y de malabsorción. Se descartan los pacientes inestables y con procesos intercurrentes. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados. Durante el periodo de estudio se analizan 19 pacientes trasplantados: 16 con injerto multivisceral (84,2%) y 3 con hepatointestinal (15,78%). El 68,4% de ellos son varones. 6 de los injertos multiviscerales son retrasplantes (31,57%); 4 portadores de segundo injerto y 2 de tercer injerto. La indicación de trasplante fue enterocolitis necrotizante (15,78%), atresia intestinal (15,78%) y gastrosquisis (15,78%), seguido de vólvulo por malrotación (10,52%), pseudoobstrucción intestinal (10,52%), isquemia intestinal (10,52%), displasia epitelial (10,52%), síndrome de Martínez-Frías (5,26%), déficit DNA mitocondrial (5,26%) y enfermedad de Hirschprung (5,26%). La edad media al trasplante fue $1,99 \pm 3,44$ años (rango: 7 meses-13 años). El tiempo medio postrasplante fue de $3,92 \pm 3,23$ años (rango 1,5-13,4 años). En el momento del estudio 3 pacientes (15,78%) mantienen ostomía. El 94,73% de los pacientes son autónomos vía oral-enteral. Tan solo 1 (5,26%) mantiene nutrición parenteral cíclica cuatro días a la semana. El 15,78% de los pacientes completa el aporte calórico con nutrición enteral a débito continuo nocturna. La alfa 1 antitripsina fecal fue normal en la mayor parte de los pacientes con una media de 0,52mg/g heces. Tan solo 1 (5,26%) presentaba un valor mínimamente elevado (1,5 mg/g heces). La excreción de grasa fecal fue normal con una media fue de 2,05 g/24 h. Solo 3 pacientes (15,78%) presentan una esteatorrea moderada. La elastasa fecal fue normal ($> 200 \mu\text{g/g}$ heces) en el 100% de los pacientes. Las cifras de linfocitos, proteínas totales, albúmina y calcio total e iónico fueron normales en todos los pacientes. Se analizan los niveles de citrulina sérica como marcador de masa enterocitaria (pendientes de evaluar). Tratamiento inmunosupresor actual: 10 sirólimus (52,63%), 6 tacrólimus (31,57%) y 3 ambos (15,78%). 14 pacientes (73,68%) mantienen tratamiento de mantenimiento con corticoide sistémico a dosis bajas.

Conclusiones. 1) Los pacientes con trasplante hepatointestinal y multivisceral presentan una buena función del injerto a medio y largo plazo. 2) Mantienen autonomía digestiva en la mayoría de los casos. 3) Aunque en algunos se observa esteatorrea, la función pancreática es normal en el 100% de los pacientes con trasplante multivisceral que incluye injerto pancreático.



EFFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON VEDOLIZUMAB EN LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL. García Romero R¹, Martínez de Zabarte JM¹, Segarra Cantón Ó², Pujol Muncunill G³, Irastorza Terradillos I⁴, Donat Aliaga E⁵, Medina Benítez E⁶, Ruiz Hernández CJ⁷, Carrillo Palau M⁸, Martín de Carpi J³. *Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica de: ¹Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza; ²Hospital Vall de Hebrón, Barcelona; ³Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; ⁴Hospital Universitario Cruces, Bilbao; ⁵Hospital Universitario Politécnico La Fe, Valencia; ⁶Hospital 12 de Octubre, Madrid; ⁷Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell; ⁸Complejo Hospitalario Universitario de Canarias.*

Objetivos. La eficacia y seguridad de vedolizumab, anticuerpo monoclonal IGG1 contra integrina $\alpha 4\beta 7$, se ha demostrado en ensayos en adultos con enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa (EC y CU). En la edad pediátrica se empieza a utilizar en casos seleccionados y refractarios a tratamientos convencionales, como uso compasivo, siendo muy escasa la información sobre su efectividad y seguridad en la población infantil. El objetivo de este estudio es conocer la efectividad del tratamiento con vedolizumab en pacientes pediátricos, así como identificar los factores de los que depende la respuesta al fármaco. Además, se pretende conocer su perfil de seguridad en la práctica clínica.

Métodos. Estudio observacional y multicéntrico español de pacientes pediátricos (0-18 años) que hayan recibido tratamiento con vedolizumab. Se analiza el porcentaje de pacientes en remisión a corto plazo (semana 14), en las semanas 30 y 52. Se registrarán datos de actividad clínico-analítica de cada infusión y tratamientos, y se analizará la evolución a largo plazo de los pacientes que hayan respondido a la inducción. Se registrarán cualquier efecto adverso que ocurra durante el tratamiento.

Resultados. Se incluyen 14 pacientes (9 varones, 7EC) Edad media de 12 años ($\pm 0,9$ DE), edad al diagnóstico de 8 años ($\pm 1,1$ DE), 50% EC y CU. En EC el 57% presentaba afectación colónica, 28,6% ileocolónica, y el 14% alta. Presentaban retraso del crecimiento el 57% y el 14% tenían fenotipo penetrante. Respecto a la CU el 100% eran pancolitis, con actividad grave en el 87,5%. La actividad endoscópica en el total de EC era moderada según SES-CD; y según índice Mayo para CU 67% moderada y grave 33%. Todos habían recibido previamente tratamiento inmunomodulador (azatioprina, 6-MP y/o metotrexate) y anti-TNF (13 casos tanto infliximab como adalimumab y 1 paciente solo Adalimumab). El 92% había recibido esteroides orales y el 71% endovenosos (mediana: 2 tandas en ambos). Al inicio del tratamiento la media de tratamientos concomitantes fue de 2,1 ($\pm 0,17$). Respecto a los parámetros analíticos la PCR descendió de 4,3 ($\pm 1,2$ DE) basal, a 2,2 ($\pm 0,8$ DE) a la semana 14 y a 0,13 en la 30 semana. La VSG, albúmina, hemoglobina, hierro y calprotectina fecal también presentaron mejora sin significación. Los pacientes con EC presentaban reducción del PCDAI a la semana 14 de 18 puntos ($+5$ DE), con una media al final del seguimiento de 7,5 (\pm /DE). Para la CU mejoraba su PUCAI de 48,5 basal de media, hasta 2,5 ($\pm 1,5$ DE) a las 14s y a 1,6 ($+1,6$ DE) al final, ambos con significación estadística. Existía respuesta inicial a la semana 6, en el 71,4% de las CU, mientras que para la EC era del 28,6%. A la 14s para EC aumentó hasta el 57% (2 entraron en remisión), y para CU persistía en el 71,4% (3 remisión). A la 30s seguían en tratamiento 6 pacientes (3EC) manteniendo respuesta 2 de los pacientes con EC (1 remisión), y los 3 pacientes con CU. El 50% de los casos presentó efectos adversos, observando mayor proporción de reacciones moderadas-graves en pacientes con EC.

Conclusiones. Vedolizumab fue eficaz en un alto porcentaje de pacientes refractarios a anti-TNF, observando una tendencia a mayor eficacia como terapia de inducción y mantenimiento para CU que para EC. Se observa una mayor proporción de reacciones adversas moderada-graves en los casos con EC. Se necesitan estudios prospectivos más amplios para conocer la eficacia y seguridad de este fármaco en la población infantil.



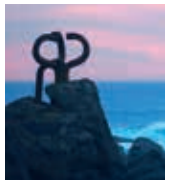
¿DISPONEMOS DE FACTORES PREDICTIVOS CLÍNICOS O ANALÍTICOS AL DEBUT QUE NOS PERMITAN PREDECIR LA NECESIDAD TEMPRANA DE TRATAMIENTO BIOLÓGICO EN NUESTROS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROHN TRATADOS CON NUTRICIÓN ENTERAL EXCLUSIVA? González Pérez J, Pujol Muncunill G, Agüera Jorge M, García Tirado D, Martínez Osorio J, Molera Busoms C, Vila Miravet V, Martín de Carpi J. *Unidad para el Cuidado Integral de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (UCIEII-P). Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*

Objetivos. La nutrición enteral exclusiva (NEE) es un tratamiento eficaz para la inducción a la remisión en el debut de la enfermedad de Crohn (EC) leve-moderada en pacientes pediátricos. Su asociación con un fármaco inmunosupresor constituye una terapia habitual para el mantenimiento de la remisión tras liberalizar la dieta de los pacientes. El objetivo de nuestro estudio es identificar al debut parámetros clínicos y/o analíticos que nos permitan predecir a medio plazo la necesidad de escalar a un fármaco anti-TNF alfa por fallo de inducción o de mantenimiento de la remisión.

Material y métodos. Estudio de cohortes retrospectivo de pacientes con EC (rango de edad 6-18 años) tratados al diagnóstico con NEE y Azatioprina (AZA) en un Hospital de tercer nivel entre enero 2015 y agosto 2016. Se divide la cohorte en dos grupos: aquellos que a los 6 meses del debut mantienen la remisión en monoterapia con AZA tras inducción con NEE y aquellos que a lo largo de este periodo precisan iniciar tratamiento anti-TNF alfa por fracaso en la inducción o en el mantenimiento de la remisión. Se estudian y comparan parámetros clínicos y analíticos al diagnóstico en ambos grupos. Se emplea para su análisis el programa estadístico SPSS v.21.

Resultados. Se incluyen 25 pacientes, divididos en dos grupos según el tratamiento que reciben a los 6 meses del debut: el 56% (n= 14) mantiene tratamiento con Azatioprina frente al 44% (n= 11) que han precisado escalar a tratamiento anti-TNF alfa antes de los 6 meses desde el diagnóstico. 4 de estos pacientes precisaron escalar a tratamiento biológico antes de finalizar las 8 semanas de inducción con NEE. La edad media al diagnóstico (11,6 años) y al inicio de los síntomas (10,8 años) en el grupo que precisó escalar a tratamiento biológico fue significativamente menor ($p < 0,05$) frente a los que se mantuvieron con AZA (13,8 años y 13,5 años respectivamente). En lo referente a la hemoglobina y hematocrito al diagnóstico no se obtuvieron diferencias ($p > 0,05$) aunque partían de valores más bajos aquellos que se mantuvieron con AZA a los 6 meses (10,8 vs. 11,5 g/dl y 34,2% vs. 36%). Los parámetros inflamatorios al diagnóstico tales como la proteína C reactiva (PCR), VSG y calprotectina fecal (CF) no mostraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos aunque el grupo de pacientes que se mantienen con AZA partían de valores más alterados (PCR 56,1 vs. 36,5 mg/L; VSG 32 vs. 21 mm/h; CF 3.200 vs 3.071 mg/kg). El valor cuantitativo medio de PCDAI al diagnóstico fue mayor en pacientes que mantienen la remisión con AZA a los 6 meses (32,3 vs. 27,7). Desde el punto de vista nutricional, el índice de Waterloo para el peso demostró una mayor desnutrición aguda en pacientes en mantenimiento con AZA (media 83,3%) frente a los que precisaron anti-TNF alfa de manera precoz (media 89,5%, $p > 0,05$).

Conclusiones. En nuestro estudio, los parámetros clínico-analíticos empleados habitualmente al diagnóstico de la EC no permitieron predecir la necesidad de escalar tratamiento biológico a corto plazo. Contrariamente a lo que se podría esperar, los pacientes que se mantienen en remisión a los 6 meses con AZA mostraban una valores clínico-analíticos más alterados al debut que aquellos que precisaron inicio precoz de terapia biológica, si bien la diferencia no alcanza la significación estadística.



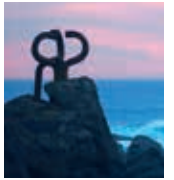
DESARROLLO Y VALIDACIÓN DE UNA PUNTUACIÓN CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DEL ESTREÑIMIENTO EN EL NIÑO CRÍTICO. López J¹, Sánchez C², Tolín M², Giesen C³, López E³, de Miguel M³, Philbrick CS³, Álvarez Calatayud G². ¹Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, ²Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ³Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos. El estreñimiento es una alteración frecuente y poco estudiada en el niño crítico pese a sus múltiples complicaciones. El objetivo del estudio es desarrollar y validar una puntuación sencilla que permita realizar su diagnóstico precoz (48 horas del ingreso) en estos pacientes.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron los pacientes ingresados más de 3 días en el Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos durante 2 años consecutivos. Se excluyeron aquellos con patología abdominal. El estreñimiento fue definido como la no realización de deposición tras más de 3 días de ingreso, recibiendo nutrición enteral (NE) completa al menos las 24 horas previas. En el primer año se recogieron variables clínicas y demográficas durante las primeras 48 horas y se realizó un análisis multivariante con curvas ROC para desarrollar una puntuación capaz de predecir el desarrollo de estreñimiento. Esta puntuación se validó con los pacientes estudiados en el segundo año.

Resultados. Se estudiaron 150 pacientes. La incidencia de estreñimiento fue del 46,7%. En el análisis multivariante se detectaron 5 factores independientes asociados al estreñimiento [OR (IC95%)]: peso > 7 kg [12,68 (4,48-35,85)] (valoración en score: 4,8 puntos), inicio de la NE tras > 48 horas de ingreso [4,01 (1,48-10,86)] (1,2 puntos), dosis de fentanilo ≥ 2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ [3,5 (1,38-8,89)] (1,3 puntos), necesidad de adrenalina o noradrenalina [8,67 (2,61-28,81)] (3 puntos), ingreso postquirúrgico [2,73 (1,06-7,04)] (1 punto). Con estos 5 factores se desarrolló una puntuación con un área bajo la curva de 0,89 (IC 95%: 0,84-0,94), $p < 0,01$). Si la puntuación es > 6,2 puntos predice estreñimiento (especificidad-E-89,3% y valor predictivo positivo-VPP-85,2%) y si es < 5,7 puntos (sensibilidad-S-80% y valor predictivo negativo-VPN-79,4%) predice no estreñimiento. Para la validación se recogieron 129 pacientes con una incidencia de estreñimiento del 44,2%. La S del test fue del 63,2% con una E del 95,8%. El VPP fue del 100% y el VPN del 83,1%

Conclusiones. Esta puntuación es fácil de aplicar y permite predecir el desarrollo de estreñimiento en el niño crítico para aumentar la vigilancia, anticipar su tratamiento y evitar complicaciones. Deben realizarse estudios multicéntricos para confirmar su validez externa.



RETRASO EN EL DIAGNÓSTICO EN ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA EN ESPAÑA: RESULTADOS DEFINITIVOS DEL ESTUDIO SPIDER. Jiménez Treviño S¹, Navas López VM², Martín de Carpi FJ³, Rodríguez Martínez A⁴, Segarra Cantón Ó⁵, Peña Quintana L⁶, Armas Ramos H⁷, Eizaguirre Arocena FJ⁸; en representación del Grupo de Trabajo de Enfermedad Inflamatoria Intestinal de la SEGHN^P*. ¹Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. ²Hospital Regional Universitario de Málaga. ³Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona. ⁴HHUU Virgen Macarena, Sevilla. ⁵Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. ⁶Complejo Hospitalario Universitario Materno-Infantil de Las Palmas; ⁷Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife. ⁸Hospital Universitario Donostia, Donostia.

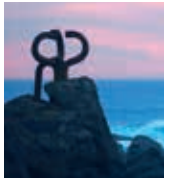
Introducción y objetivos. El retraso en el diagnóstico (RD) es el tiempo que pasa entre que se inicia la sintomatología hasta que el paciente es diagnosticado de una afección. En la Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) el RD es un problema importante, debido a la presencia de sintomatología limitante para la actividad diaria del enfermo, ya que existen evidencias de que el tratamiento precoz de la enfermedad consigue una mayor efectividad. El objetivo de este estudio es averiguar el RD en la EII en pacientes pediátricos en España, y determinar si existe algún factor que influya en que aumente dicho retraso.

Material y métodos. Estudio prospectivo observacional multicéntrico. Se incluyó a todos los pacientes diagnosticados de EII en las Unidades de Gastroenterología Infantil de los Hospitales participantes (24 centros de toda España). Se obtuvo consentimiento informado de los padres o tutores legales de los pacientes. El gastroenterólogo pediátrico realizó la recogida de datos antes de un mes tras el diagnóstico del paciente. Los datos obtenidos fueron analizados con el programa estadístico SPSS 18.

Resultados. Se obtuvieron los datos de 149 pacientes (59,7% varones y 39,3% mujeres) diagnosticados de EII durante dos años consecutivos, con una media de edad de 11,41 años. El diagnóstico fue de enfermedad de Crohn (EC) en 95 pacientes (63,8%), colitis ulcerosa (CU) en 50 (33,6%) y EII no clasificada en 4 (2,7%). Los pacientes acudieron de inicio a su médico de atención primaria en un 74,5% de los casos, al Servicio de Urgencias un 12,8% y a un médico privado un 8,7%. El 73,5% de los pacientes acudieron a más de un médico (media de 2,25) antes de ser valorados por el Gastroenterólogo Infantil (GI), siendo los servicios de Urgencias a donde más acudieron como segunda opción en su proceso diagnóstico (43%). El número de visitas a un mismo médico antes de la derivación fue de una en el 20,4%, entre 2 y 3 el 47,7%, entre 4 y 6 un 16,3% y un 16,4% acudió más de 6 veces. El RD fue de una mediana de 19,14 semanas (rango 619,14 semanas), y fue significativamente mayor ($p=0,001$) en los pacientes con EC (mediana de 27,5 semanas; rango 616,71) que en aquellos diagnosticados de CU (mediana de 13,7 semanas; rango 67,29). La presencia de antecedentes familiares en el 18,1% de los casos no conllevó un menor RD. La mediana de tiempo en consultar la sintomatología al primer médico fue de dos semanas (rango 100); la de derivar al GI de 7,7 semanas (rango 543), la espera por la Consulta especializada de 3 semanas (rango 21) y la de realización de colonoscopia de 2 semanas (rango 55 semanas). Aquellos pacientes con CU que tenían el PUCAI más alto presentaron un menor RD (correlación -0,3; $p=0,04$)

Conclusiones. El RD es significativamente superior en la EC que en la CU debido a su sintomatología más larvada. La mayoría de los pacientes acuden a distintos médicos antes de llegar al GI, siendo el pediatra de Atención primaria y los Servicios de Urgencias donde más consultan los pacientes en aras de un diagnóstico. El RD es menor en los pacientes más graves, y la presencia de antecedentes familiares no disminuye el RD.

*Grupo de Trabajo de Enfermedad Inflamatoria Intestinal de la SEGHN^P: S. Jiménez Treviño (H.U. Central de Asturias, Oviedo), V.M. Navas López (H. Regional U. Carlos Haya, Málaga), F.J. Martín de Carpi (H. Sant Joan de Déu, Barcelona), A. Rodríguez Martínez (H.U. Virgen del Rocío, Sevilla), Ó. Segarra Cantón (H. Vall d'Hebrón, Barcelona), L. Peña Quintana (H.U. Materno Infantil de Las Palmas, Las Palmas de Gran Canaria), H. Armas Ramos (H.U. de Canarias, Tenerife), F.J. Eizaguirre Arocena (H.U. Donostia, San Sebastián), J.I. García Burriel (Complejo H. de Vigo), J. Barrio Torres (H.U. Fuenlabrada, Madrid), L. Ortigosa del Castillo (H.U. Ntra. Sra. de Candelaria, Tenerife), E. Donat Aliaga (H.U. y Politécnico La Fe, Valencia), V. Crujeiras Martínez (H. Clínico U. de Santiago de Compostela), M. Juste Ruiz (H.U. San Juan, Alicante), P. Barros García (H. San Pedro de Alcántara, Cáceres), G. Botija Arcos (H. San Rafael, Madrid), G. Galicia Poblet (H.U. de Guadalajara), R. García Romero (H. Infantil Miguel Servet, Zaragoza), P. Oliver Goicolea (H. de Mendaro), Z. García Casales (H.U. de Álava-Txagorritxu, Vitoria), C. Ochoa Sangrador (H. Virgen de la Concha, Zamora), J.M. Bartolomé Porro (Complejo H. Río Carrión, Palencia), D. Pérez Solís (H. San Agustín, Avilés), E. La Orden Izquierdo (H.U. Infanta Elena, Valdemoro), J.J. Díaz Martín (H.U. Central de Asturias, Oviedo).



¿ES LA ENTEROPATÍA DE BAJO GRADO ENFERMEDAD CELÍACA EN LA EDAD PEDIÁTRICA? Barrio Torres J¹, Fernández Fernández S², Galicia Poblet G³, Eizaguirre Arocena FJ⁴, García Burriel JI⁵, Martínez Escribano B¹, Sebastián Viana T¹, Cilleruelo Pascual ML⁶, Román Riechmann E⁶; en representación del Grupo de trabajo REPAC2*. Servicios de Pediatría de: ¹H.U. Fuenlabrada (Madrid), ²H.U. Severo Ochoa (Madrid), ³H.U. Guadalajara, ⁴H.U. Donostia, ⁵Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Xeral-Cies), ⁶H.U. Puerta de Hierro (Madrid).

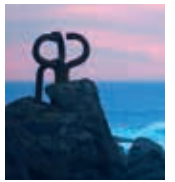
Objetivos. Los criterios diagnósticos de la enfermedad celíaca (EC) ESPGHAN 2012 reconocen que la historia natural de la lesión histológica Marsh 1 es poco conocida y que hay escasos datos acerca de la necesidad de realizar dieta sin gluten (DSG) en estos pacientes. El objetivo de nuestro estudio es valorar las características de los pacientes con Marsh 1 en el registro nacional REPAC2 de enero 2011 a septiembre 2016.

Material y métodos. Se contactó con los centros que tenían pacientes con este tipo de lesión para revisar la confirmación del diagnóstico histológico, si retirada del gluten de la dieta y la respuesta clínica y serológica a la retirada del gluten. Se les preguntó si se había efectuado prueba de provocación con gluten y en caso afirmativo la respuesta clínica, serológica e histológica tras la provocación. Se analizaron las variables demográficas, clínicas, serológicas e histológicas incluidas en REPAC 2. Se seleccionaron todos los pacientes con biopsia intestinal de los centros con pacientes Marsh 1 para valorar las posibles diferencias entre estos y los Marsh 2-3 en función en las variables analizadas.

Resultados. De los 1.733 casos con biopsia intestinal de los centros que han incluido pacientes como Marsh 1, se registraron 125 niños con este grado de lesión, confirmándose el diagnóstico en 71/1.733 casos (4,09%). Fueron excluidos 54 pacientes (43,2%), en 44 de ellos se constató un error en el registro de datos: 20 no se consideraron celíacos, 5 habían sido diagnosticados sin biopsia y en 19 estaba mal registrado el grado de lesión histológica por lo que fueron reclasificados (6 como Marsh 2-3 y 13 como Marsh 0). Se descartaron 10 casos por falta de datos. El diagnóstico de EC se confirmó en 86% de casos (58/71) por respuesta clínica y normalización de anticuerpos (acs) tras DSG, en 18% (13/71) se realizó provocación con respuesta clínica y serológica, pero solo en 2 se repitió endoscopia con confirmación histológica. Mediana de edad al diagnóstico 70 meses (RIC 36-100), el 65% eran mujeres. Forma de presentación clínica sintomática en 79% de casos (n= 56); principales síntomas: dolor abdominal 49% (27/56), diarrea 32% (18/56), pérdida de peso 30% (17/56) e hiporexia 25% (14/56). Acs antitransglutaminasa (ATG) positivos: 1-9 veces > del valor de corte 21 (30%) y ≥ 10 veces 49 (69%). Mediana de aumento del título de acs ATG/punto de corte 66 (RIC 29,4-119). Acs antiendomiso IgA positivos en 50 (70%). El estudio HLA: se realizó en 62 pacientes (87%), de ellos el 82% eran DQ2. En la comparación con los casos Marsh 2-3 solo hubo diferencias significativas en algunas variables: los Marsh 1 presentaron mayor número de familiares con EC ($p= 0,015$) y de diagnósticos por cribado ($p= 0,05$), pero menor distensión abdominal ($p < 0,05$). La mediana del título de acs ATG y el aumento por encima del valor de corte fueron significativamente menores ($p < 0,001$) que en el grupo de Marsh 2-3.

Conclusiones. 1) Este estudio contribuye a la caracterización de los pacientes con sospecha de EC y enteropatía de bajo grado, escasamente referido en la literatura. 2) La escasa diferencia en la mayoría de variables clínicas entre el grupo de niños Marsh 1 y Marsh 2-3 corrobora la importancia de la lesión de bajo grado en el diagnóstico de la EC. 3) Es necesario mejorar el registro de los pacientes para evitar errores en su clasificación.

*Grupo de trabajo REPAC2: J. Barrio Torres (H.U. de Fuenlabrada, Madrid), S. Fernández Fernández (H.U. Severo Ochoa, Madrid), G. Galicia Poblet (H.U. Guadalajara), J. Eizaguirre Arocena (H.U. Donostia, San Sebastián), J.I. García Burriel (Complejo U. de Vigo), B. Martínez Escribano (H.U. de Fuenlabrada), T. Sebastián Viana (H.U. Fuenlabrada, Madrid), M.L. Cilleruelo Pascual (H.U. Puerta de Hierro, Madrid), E. Roman Riechmann (H.U. Puerta de Hierro, Madrid), E. Martínez-Ojinaga (H.U. La Paz, Madrid), R. Leis Trabazo (Complejo U.H. de Santiago, Santiago de Compostela), F. Sánchez-Valverde Visus (H. Virgen del Camino, Pamplona), A.I. Ruiz Díaz (H. del Escorial), E. La Orden Izquierdo (H.U. Infanta Elena, Valdemoro), J. Rubio Santiago (H. SAS de Jerez, Cádiz), S. Rodríguez Barrero (H. SAS de Jerez, Cádiz), S. García Calatayud (H.U. Marqués de Valdecilla, Santander), D. González Santana (C.H.U. Insular Materno-Infantil. Las Palmas de G.C.), E. Donat Aliaga (H.U. La Fe, Valencia), G. Castillejo de Villasante (H.U. Sant Joan, Reus), A. Roca Comas (H. Comarcal de Calella, Barcelona), M.M. Busto Cuiñas (Complejo H. de Pontevedra), R. García Romero (H.U. Miguel Servet, Zaragoza), C. Trillo Belizón (H. de Vélez, Málaga), M.L. Masiques Mas (H. General de Granollers), M. Blanco Rodríguez (Fundación Jiménez Díaz, Madrid), A. Bodas Pinedo (H. Clínico San Carlos, Madrid), J.F. Viada Bris (H. Infantil U. Niño Jesús, Madrid), P. Cordero Franch (H. Doctor Peset, Valencia), E. Ubalde Sainz (H.U. Miguel Servet, Zaragoza), R. García Puig (H.U. Mutua Terrassa, Barcelona), M. Pitch Rosal (Centro Médico Teknon, Barcelona), E.M. Lancho Monreal (H.U. de Aranjuez), C. Alonso Vicente (H. Clínico de Valladolid), B. Pérez-Moneo Agapito (H.U. Infanta Leonor, Madrid), B. Martín Sacristán (H.U. Virgen de la Salud, Toledo), L. Ortigosa del Castillo (H.U. Ntra. Sra. de Candelaria, Tenerife).



DEPÓSITOS DE ANTICUERPOS ANTITRANSGLUTAMINASA IGA PARA EL DIAGNÓSTICO DE EC EN PACIENTES CON BAJO GRADO DE ENTEROPATÍA. Roca M¹, Donat E^{1,2}, Masip E^{1,2}, Benavent B¹, Polo B^{1,2}, Bolonio M¹, Ramos D^{1,3}, Ribes-Koninckx C^{1,2}. ¹Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. ²Gastrohepatología Pediátrica, ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Objetivo. Valorar la utilidad de la detección de depósitos intestinales anti-transglutaminasa tisular IgA (Dep-TG2) en el diagnóstico de enfermedad celíaca (EC).

Material y métodos. Biopsias intestinales (BI) realizadas entre los años 2012 y 2016, pertenecientes a pacientes remitidos a la Unidad de Gastroenterología Pediátrica para estudio ante sospecha de EC. Determinamos la presencia de Dep-TG2 de forma programada en los pacientes con serología negativa o valores bajos de anticuerpos antitransglutaminasa (ATG2) y/o asintomáticos; igualmente en los que tras estudio histológico se detecta una lesión de bajo grado (Marsh 0-I). Así mismo, realizamos depósitos en una selección aleatoria de pacientes con serología claramente positiva y lesión histológica Marsh II-III. Técnica de inmunofluorescencia doble: secciones de 5 µ de BI, congeladas en fresco con N₂ líquido y adheridas a portas "SuperFrost" son incubadas (15 min, cámara de humedad, T^a ambiente) secuencialmente con: Ac-monoclonal de ratón anti-TG2 (dilución 1:200), Ac-de conejo anti Inmunoglobulina de ratón conjugado con TRITC (1:120) y Ac-policlonal de conejo anti-IgA-humana conjugado con FICT (1:40). Se realiza lectura a ciegas con microscopio de fluorescencia y/o microscopio confocal.

Resultados. Se incluyeron 45 pacientes (26 niñas) edad (media ± DS): 6,4 ± 4,12 años (ver tabla). En el grupo 1: 10 niños con clínica digestiva y serología de EC negativa, tenían una lesión Marsh 0-I, siendo en todos las BI los Dep-TG2 negativos; el diagnóstico final en estos casos fue APLV no IgE mediada, SGN_oEC, o diarrea crónica inespecífica. El grupo 2 está formado por 6 niños, 2 asintomáticos y 4 con clínica digestiva, todos con serología de EC positiva y HLA compatible; en todos ellos los Dep-TG2 fueron positivos y el diagnóstico final fue EC. En el grupo 3: 29 pacientes con EC, 6 asintomáticos y 23 con clínica digestiva, serología positiva, BI Marsh II-III y HLA compatible con EC; en todos ellos detectamos Dep-TG2.

TABLA.

	ATG2/EMA	Histología BI	Clínica	HLA	Dep-TG2	Dx final
G1	10-	10 Marsh 0-I	10 S. digestivos	8 DQ2/DQ8+ 2 DQ2/DQ8-	10 -	No EC
G2	6 +	6 Marsh 0-I	2 No síntomas 4 S. digestivos	6 DQ2/DQ8+	6 +	EC
G3	29 +	29 Marsh II-III	6 No síntomas 23 S. digestivos	29 DQ2/DQ8+	29 +	EC

Conclusiones. La alta sensibilidad y especificidad de los Dep-TG2 apoyan su utilidad como método complementario en la aproximación diagnóstica de pacientes pediátricos con patologías digestivas sugestiva de EC, especialmente en aquellos con lesiones de bajo grado y/o en pacientes asintomáticos. La alta eficacia diagnóstica debería ser confirmada en pacientes con patologías autoinmunes no EC, en los que, en población adulta, se ha descrito una menor especificidad.