

*Revista Española de*  
**PEDIATRÍA**  
*Clínica e Investigación*

---

*Sumario*

XXIV CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GASTROENTEROLOGÍA,  
HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA  
*Donostia/San Sebastián, 25-27 de mayo de 2017*

- MESA REDONDA DE GASTROENTEROLOGÍA  
117 **Actualización en enfermedad celíaca**  
*C. Ribes Koninckx*
- 122 COMUNICACIONES ORALES
- 166 PÓSTERS

*Revista Española de*  
**PEDIATRÍA**  
*Clínica e Investigación*

Mayo-Junio 2017

Volumen 73 - Número 3

**DIRECTOR**

Manuel Hernández Rodríguez

**SECRETARIO DE REDACCIÓN**

Arturo Muñoz Villa

**EDITORES PARA EL EXTRANJERO**

A.E. Cedrato (Buenos Aires)  
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)  
J. Salazar de Sousa (Lisboa)  
J.F. Sotos (Columbus)

**CONSEJO DE REDACCIÓN**

Milagros Alonso Blanco  
Juan M. Aparicio Meix  
Julio Ardura Fernández  
Josep Argemí Renom  
Jesús Argente Oliver  
Javier Arístegui Fernández  
Raquel Barrio Castellanos  
Emilio Blesa Sánchez  
Josep Boix i Ochoa  
Luis Boné Sandoval  
Augusto Borderas Gaztambide  
Juan Brines Solanes  
Cristina Camarero Salces  
Ramón Cañete Estrada  
Antonio Carrascosa Lezcano  
Enrique Casado de Frías  
Juan Casado Flores  
Manuel Castro Gago  
Manuel Cobo Barroso  
Manuel Crespo Hernández  
Dolores Crespo Hervás  
Manuel Cruz Hernández  
Alfonso Delgado Rubio  
Ángel Ferrández Longás  
José Ferris Tortajada  
Manuel Fontoira Suris  
Jesús Fleta Zaragozano  
José M<sup>a</sup> Fraga Bermúdez  
Alfredo García-Alix Pérez  
José González Hachero

Javier González de Dios  
José Luis Jiménez Hernández  
Antonio Jurado Ortiz  
Luis Madero López  
Serafín Málaga Guerrero  
Antonio Martínez Valverde  
Federico Martinón Sánchez  
José M<sup>a</sup> Martinón Sánchez  
Luis A. Moreno Aznar  
Manuel Moro Serrano  
Manuel Nieto Barrera  
José Luis Olivares López  
Alfonso Olivé Pérez  
José M<sup>a</sup> Pérez-González  
Juan Luis Pérez Navero  
Jesús Pérez Rodríguez  
Joaquín Plaza Montero  
Manuel Pombo Arias  
Antonio Queizán de la Fuente  
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez  
Mercedes Ruiz Moreno  
Santiago Ruiz Company  
Francisco J. Ruza Tarrío  
Valentín Salazar Villalobos  
Pablo Sanjurjo Crespo  
Antonio Sarría Chueca  
Juan Antonio Tovar Larrucea  
José Antonio Velasco Collazo  
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

**CONSEJO EDITORIAL**

**Presidente**

José Peña Guitián

**Vocales**

Alfredo Blanco Quirós  
Emilio Borrajo Guadarrama  
Manuel Bueno Sánchez†  
Cipriano Canosa Martínez  
Juan José Cardesa García  
Eduardo Domenech Martínez  
Miguel García Fuentes  
Manuel Hernández Rodríguez  
Rafael Jiménez González  
Juan Antonio Molina Font  
Manuel Moya Benavent  
José Quero Jiménez  
Rafael Tojo Sierra  
Alberto Valls Sánchez de la Puerta  
Ignacio Villa Elízaga

© 2017 ERGON

Arboleda, 1. 28221 Majadahonda  
<http://www.ergon.es>

Soporte Válido: 111-R-CM  
ISSN 0034-947X  
Depósito Legal Z. 27-1958  
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

**Periodicidad**

6 números al año

**Suscripción anual**

Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €;  
MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

**Suscripciones**

ERGON. Tel. 91 636 29 30. Fax 91 636 29 31. [suscripciones@ergon.es](mailto:suscripciones@ergon.es)

**Correspondencia Científica**

ERGON. Revista Española de Pediatría.  
C/ Berruguete, 50. 08035 Barcelona  
[carmen.rodriguez@ergon.es](mailto:carmen.rodriguez@ergon.es)



*Revista Española de*  
**PEDIATRÍA**  
*Clínica e Investigación*

*Mayo-Junio 2017*

*Volumen 73 - Número 3*

*Sumario*

XXIV CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE GASTROENTEROLOGÍA,  
HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA

MESA REDONDA DE GASTROENTEROLOGÍA

117 Actualización en enfermedad celíaca  
*C. Ribes Koninckx*

122 COMUNICACIONES ORALES

166 PÓSTERS

*Revista Española de*  
**PEDIATRÍA**  
*Clínica e Investigación*

*May-June 2017*

*Volume 73 - Number 3*

*Contents*

XXIV CONGRESS OF THE SPANISH SOCIETY OF PEDIATRIC GASTROENTEROLOGY,  
HEPATOLOGY AND NUTRITION

ROUND TABLE ON GASTROENTEROLOGY

117 Update on celiac disease  
*C. Ribes Koninckx*

122 ORAL COMMUNICATIONS

166 POSTERS

## Actualización en enfermedad celíaca

C. Ribes Koninckx

*Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitari i Politecnic La Fe. Valencia.*

La investigación en enfermedad celíaca (EC) despierta aún hoy en día un gran interés a nivel mundial, probablemente en relación con la gran prevalencia de la misma en la mayoría de áreas geográficas y también con las numerosas incógnitas no resueltas en casi todos los ámbitos relacionados con la enfermedad: factores etiopatogénicos, formas clínicas de presentación, marcadores y criterios diagnósticos y tratamiento especialmente como alternativa a la dieta exenta de gluten, entre otros.

### DEFINICIÓN

Una de las áreas de controversia que, por su impacto en el global de la enfermedad, tiene especial relevancia es la definición de EC. Si bien durante años se ha definido a la EC como una enteropatía asociada a la ingesta de gluten, en el año 2012 el grupo de expertos de la ESPGHAN, basándose en la evidencia científica acumulada decidía reformular la definición<sup>(1)</sup>:

*La EC es una alteración sistémica de carácter autoinmune desencadenado por el consumo de gluten y prolaminas relacionadas en individuos con predisposición genética (principalmente HLA), caracterizada por una combinación variable de:*

- manifestaciones clínicas gluten-dependientes,
- anticuerpos específicos de EC,
- haplotipo HLA DQ2 y DQ8,
- y enteropatía.

Es decir, que por primera vez no se establecía como criterio imprescindible la demostración de una lesión intestinal. Igualmente se reconoce un amplio espectro clínico de presentación:

- **EC silente:** se define por la presencia de anticuerpos específicos de EC, HLA, lesión histológica compatible con EC pero en ausencia de signos o síntomas.
- **EC potencial:** se define por la presencia de anticuerpos específicos de EC y HLA de riesgo para la misma pero

sin alteraciones histológicas en la biopsia duodenal. El paciente puede tener o no síntomas y puede llegar a desarrollar enteropatía.

El concepto más debatido es el de **EC latente:** HLA compatible pero sin enteropatía en un paciente que presentó en algún momento de su vida una lesión histológica sugestiva de EC. El paciente puede o no presentar síntomas o serología positiva.

En el momento actual no hay unanimidad en torno a estas nomenclaturas y el grupo de Oslo liderado por Ludvigsson y el de Saponne, ambos integrados mayoritariamente por gastroenterólogos de adultos, no llegan tampoco a un consenso absoluto entre ellos.

Con respecto a las **formas sintomáticas**, se considera que la forma clásica de presentación incluye sintomatología digestiva con diferentes grados de malabsorción intestinal y afectación nutricional. Las nuevas guías ESPGHAN recomiendan descartar el diagnóstico de EC en niños y adolescentes que presenten los siguientes signos o síntomas sin causa conocida: fallo de desarrollo, estancamiento ponderal, retraso de crecimiento (talla baja), retraso puberal, amenoreas, anemia ferropénica, náuseas o vómitos, dolor abdominal crónico, distensión abdominal, estomatitis recurrente, estreñimiento, fatiga crónica, fracturas ante traumatismos mínimos, osteopenia/osteoporosis, fatiga crónica y alteración de enzimas hepáticas.

### MECANISMOS ETIOPATOGÉNICOS

Se reconoce la necesidad de la implicación tanto de factores genéticos como de factores ambientales aunque existen numerosas lagunas en ambas áreas a pesar de los esfuerzos de potentes grupos de investigación

#### Factores ambientales

Dos estudios recientes de alto nivel de evidencia científica han desmitificado el impacto de la edad de **introducción del gluten** y del papel protector de la **lactancia materna**<sup>(2,3)</sup>.

En el estudio PREVENT-CD, estudio multicéntrico europeo, aleatorizado, doble ciego, se observó que la intro-

TABLA 1. Grupos HLA en función del riesgo de desarrollo de EC.

G 1	DR3-DQ2/DR3-DQ2 (DQ2.5/DQ2.5) y DR3-DQ2/DR7-DQ2 (DQ2.5/DQ2.2)
G 2	DR7-DQ2/DR5-DQ7 (DQ2.2/DQ7)
G 3	DR3-DQ2/DR5-DQ7 (DQ2.5/DQ7), DR3-DQ2/DR4-DQ8 (DQ2.5/DQ8), y DR3-DQ2/otro (DQ2.5/otro)
G 4	DR7-DQ2/DR7-DQ2 (DQ2.2/DQ2.2), DR7-DQ2/DR4-DQ8 (DQ2.2/DQ8), y DR4-DQ8/DR4-DQ8 (DQ8/DQ8)
G 5	DR7-DQ2/otro (DQ2.2/otro), DR4-DQ8/DR5-DQ7 (DQ8/DQ7), y DR4-DQ8/otro (DQ8/otro)

ducción de pequeñas cantidades de gluten entre los 4 a 6 meses de edad, comparado con la introducción a partir de los 6 meses, no redujo el riesgo de desarrollar EC a los 3 años de edad<sup>(4)</sup>. En cuanto a la lactancia materna, bien de forma exclusiva o durante la introducción del gluten, no influyó significativamente en el desarrollo de la EC. Sí que observaron que aquellos niños HLA DQ2 homocigotos tenían un riesgo significativamente superior de desarrollar EC.

En el estudio Celi-Prev, estudio prospectivo multicéntrico italiano, se compara la introducción del gluten a los 6 meses *versus* la introducción a los 12 meses. Aunque a los 2 años de edad, el grupo que introdujo el gluten a los 6 meses presentaba de forma significativa una mayor incidencia acumulada de EC; a los 5 años de edad, sin embargo, ya no había diferencias entre los 2 grupos. Observaron que los niños HLA DQ2 homocigotos presentaban riesgo de EC significativamente superior. Tampoco encontraron un efecto protector de la lactancia materna<sup>(5)</sup>.

Durante años se ha especulado sobre la importancia de **infecciones virales** como desencadenantes de la enfermedad a través de la similitud de epitopos virales con epitopos inmunogénicos de la gliadina: se ha implicado al Adenovirus, más recientemente se estableció una relación entre el número de episodios de gastroenteritis por Rotavirus y un mayor riesgo de desarrollo de EC en la edad pediátrica y, por último, un artículo publicado en *Science* en abril 2017 establece la importancia como factor patogénico de infecciones por virus de escasa expresividad clínica en humanos como es el Reovirus. El grupo liderado por Jabri demuestra, en un modelo animal, que la infección por una cepa, la T1L, produce una respuesta inflamatoria destructiva a través del incremento de la producción *Interferon Regulatory Factor 1* (IFRF1), molécula que está aumentada a nivel de la mucosa intestinal en pacientes pediátricos con EC. La respuesta inmunológica frente a la infección por Reovirus sigue 2 vías diferentes: ambas inducen una respuesta protectora pero para una cepa cuando la infección se produce en presencia de antígenos alimentarios como el gluten, se pierde la tolerancia a este antígeno. Esto se debe a que esta cepa evita la formación de células T tolerogénicas, suprimiendo células periféricas reguladoras y promoviendo la respuesta TH1 a través de la producción de IFRF1. En este mismo estudio, el grupo reporta la presencia de anticuerpos frente a Reovirus en pacientes celíacos. Así pues, una infección por un

virus de escasa patogenicidad en humanos y que suele pasar desapercibida podría ser el detonante de la EC y el factor ambiental limitante en algunos casos<sup>(6)</sup>.

### Factores genéticos

En los últimos años se han establecido cuatro regiones cromosómicas asociadas a EC, siendo la más importante la situada en el cromosoma 6p21.3 (CELIAC 1), que comprende a los genes HLA y que supone un 35-40% de riesgo genético global.

Existe una fuerte asociación entre la EC y los genes que codifican las moléculas HLA de clase II, concretamente con la molécula heterodímera DQ2, situada en la superficie de células implicadas en la respuesta inmune, codificada por los alelos DQA1\*05 DQB1\*02, en cis en el haplotipo DR3 (DRB1\* 03:01- DQA1\* 05:01- DQB1\* 02:01), lo que daría lugar al equivalente serológico DQ2.5 o en trans en los heterocigotos DR5/DR7 (DRB1\* 11- DQA1\* 05:05- DQB1\* 03:01/DRB1\* 07- DQA1\* 02:01-DQB1\* 02:02), siendo el equivalente serológico la molécula DQ2.2. Dichos alelos están presentes en el 95% de los enfermos celíacos, comparado con el 10-30% en grupos control. Se han identificado 5 grupos con distinto riesgo para el desarrollo de la EC basado en el haplotipo HLA, siendo el grupo 1 el de mayor riesgo como han demostrado reciente los estudios de seguimiento realizados por Vriezinga y cols. en diferentes poblaciones europeas y el grupo de Catassi en una población italiana (Tabla 1). La mayor parte de los otros pacientes celíacos negativos para DQ2 portan la molécula DQ8 (DQA1\*03 DQB1\*03:02). El hecho de que un 30% de la población general presente los alelos de riesgo y no desarrolle la enfermedad, y la existencia de gemelos monocigotos discordantes para la EC, pone de manifiesto la existencia de otros genes implicados en su etiopatogenia.

Otros *loci* juegan un papel menor en el riesgo de la misma como las regiones CELIAC 2 (en el cromosoma 5q31-33, comprende a los genes implicados en la respuesta inmunológica), CELIAC 3 (en el cromosoma 2q33, comprende a los genes implicados en la activación de los linfocitos T) y la región CELIAC 4 (en el cromosoma 19p13.1, contiene genes implicados en la remodelación del citoesqueleto).

En estudios a gran escala que utilizan SNPs, estudios denominados GWAS (*genome-wide association studies*), se han identificado, además, diversos *loci* relacionados con

funciones inmunológicas. Sin embargo, el efecto conjunto de todos ellos no parece contribuir al desarrollo de la enfermedad en más de un 5%.

### CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

A pesar de la evidencia de la alta eficacia de nuevos marcadores de la enfermedad, los ESPGHAN 1990<sup>(7)</sup> siguieron en vigor hasta el año 2012: guías como la de la NASPGHAN publicada en el año 2005 seguía considerando obligatorio el demostrar la existencia de una lesión intestinal caracterizada por una atrofia de las vellosidades intestinales (de diferente intensidad) por una hiperplasia de las criptas y de un incremento de los linfocitos interepiteliales (superior a 30 LIE por 100 enterocitos)<sup>(8)</sup>.

Sin embargo, en los últimos años diferentes estudios han demostrado, especialmente en la población pediátrica, una correlación positiva entre niveles elevados de ATGt y gravedad de la lesión intestinal: valores altos de ATGt se encuentran habitualmente en pacientes con atrofia importante de las vellosidades, lesiones Marsh 3 a, b o c. Estos hallazgos han llevado a sugerir la posibilidad de que ante valores claramente elevados de ATGt se pudiera establecer el diagnóstico de EC apoyado en el estudio serológico y sin necesidad de realizar una biopsia intestinal. Por otra parte, la sensibilidad de los AAE y los ATGt es menor en individuos, especialmente adultos, con lesiones histológicas de bajo grado Marsh 1 o 2. Kurppa y cols. publicaron una serie de 17 niños con AAE positivos y biopsia Marsh 0-1, de los cuales siete que continuaron consumiendo gluten, presentando todos ellos un agravamiento de la lesión intestinal<sup>(9)</sup>. Este estudio aporta evidencia que niños con AAE positivos tienen una alteración similar a la de los niños con EC, independientemente del grado de lesión de la mucosa intestinal. Los autores concluyen que se beneficiarían de un tratamiento precoz con exclusión del gluten de la dieta.

Este y estudios similares inciden en que la evaluación histológica convencional como *gold standard* para el diagnóstico de EC es cuestionable, especialmente teniendo en cuenta nuevos conocimientos en relación con la lesión histológica

(Tabla 2) así como las dificultades par una correcta valoración y para el consenso entre distintos anatomopatólogos, como ha puesto de manifiesto el grupo de M. Maki<sup>(10)</sup>.

Finalmente, en 2012 se publicó una nueva guía de diagnóstico por el grupo de trabajo de diagnóstico de al EC de la ESPGHAN, donde se establece la nueva definición de la EC ya comentada anteriormente, y por primera vez se considera que no siempre es imprescindible demostrar la existencia a de una enteropatía para establecer un diagnóstico con seguridad<sup>(1)</sup>.

Así, la BI podría omitirse en sujetos sintomáticos con TGt2-IgA >10 veces el valor de referencia, verificados por EMA y que sean HLA DQ2 y/o DQ8 positivos, y solo en este supuesto. En todos los demás casos la 1ª BI sigue siendo obligatoria para evitar diagnósticos incorrectos. Estos criterios han sido validado por una serie de estudios de carácter retrospectivo<sup>(11,12)</sup>.

Sin embargo, la validación definitiva está a la espera de la publicación de los resultados de un estudio prospectivo europeo que engloba a 30 centros y mas de 600 nuevos casos de EC, el llamado PROCEDE.

Igualmente, la guía recomienda seguimiento clínico/analítico en todos los casos y recalca que no es necesario repetir la BI si el diagnóstico es inequívoco y se comprueba una buena respuesta clínica y serológica a la dieta exenta de gluten. Sin embargo, se ha demostrado que la determinación de marcadores serológicos no es de utilidad real para detectar pequeñas transgresiones o transgresiones ocasionales, por los que la nueva metodología de detección de péptidos inmunogénicos de gluten en heces es un arma prometedora; quedan, sin embargo, por establecer valores de corte adecuados especialmente relacionados con el consumo de trazas presentes en los productos aptos para celíacos<sup>(13)</sup>.

Si bien en un artículo recientemente publicado en JPGN<sup>(14)</sup> se postula la necesidad realizar una biopsia de control en un porcentaje elevado de casos, este artículo adolece de importantes problemas metodológicos, lo que cuanto menos resta valor a sus conclusiones; por ello el grupo de Expertos de EC de la ESPGHAN ha considerado oportuno

**TABLA 2.** Nuevos aspectos relacionados con la lesión histológica

Conocimientos clásicos	Nuevos datos
<ul style="list-style-type: none"> <li>- En la enteropatía por gluten hay variabilidad en al lesión histológica.</li> <li>- Las lesiones pueden ser parcheadas a lo largo del duodeno.</li> <li>- 2-4% de los pacientes con EC tienen atrofia solo a nivel del bulbo duodenal.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hay lesión histológica en todos los tramos del duodeno.</li> <li>- Incluso cuando las vellosidades son aparentemente normales, hay un incremento de LIE.</li> <li>- Puede haber variabilidad histológica entre diferentes muestras e incluso en una misma muestra de BI.</li> <li>- Atrofia vellositaria total es mas frecuente a nivel del duodeno distal.</li> </ul>

Ravelli A, Villanacci V, Monfredini C, et al. How patchy is patchy villous atrophy?: Distribution pattern of histological lesions in the duodenum of children with celiac disease. *Am J Gastroenterol.* 2010; 105: 2103-10.



TABLA 3. Comparativa entre los criterios ESPGHAN 1990 y ESPGHAN 2012.

Antiguos criterios (1990)	Nuevos criterios (2011)
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Al menos BI imprescindible para establecer el Dx.</li> <li>- En niños &lt; 2-3 años obligatorio realizar al menos 3 BI (P. provocación).</li> <li>- En la mayoría de niños la confirmación diagnóstica solo se consigue tras 5 o 6 años de seguimiento.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Se cuestiona el papel esencial de la BI para el Dx.</li> <li>- En casos específicos podría establecerse el diagnóstico de EC omitiendo la 1ª BI.</li> <li>- P. provocación solo casos dudosos.</li> <li>- En la mayoría de casos el diagnóstico queda confirmado en la 1ª evaluación (1-3 meses).</li> </ul>

realzar un comentario crítico al mismo, que se publicará en breve<sup>(15)</sup>. Solo aquellos casos que no responden clínicamente a una dieta exenta podrían beneficiarse de realizar un BI de control.

De acuerdo con los nuevos criterios, la prueba de Provocación solo está indicada en casos dudosos: individuos DQ2/DQ8 negativos, marcadores serológicos negativos, lesión histológica de bajo grado (Marsh 1) o biopsia no valorable. Durante la prueba de provocación la elevación de los anticuerpos junto con recaída clínica y/o histológica confirma el Dx de EC, no considerándose es imprescindible realizar una biopsia.

## NUEVOS TRATAMIENTOS

Debido a las dificultades para realizar de forma estricta una dieta exenta de gluten por problemas de contaminación cruzada, por el alto coste de los productos y por las limitaciones que impone a la vida social de los pacientes, existe un evidente interés en buscar alternativas al tratamiento restrictivo dietético, único eficaz y disponible en la actualidad. Sin embargo, queda todavía un largo camino por recorrer hasta que alguna de las líneas de investigación en curso culmine en un tratamiento seguro y eficaz<sup>(16)</sup>.

### 1. Peptidasas

Como consecuencia de los trabajos de Shan y cols. publicados en la revista *Science*, se especula si la administración oral de una peptidasa podría evitar el efecto tóxico del gluten en los celíacos. La consecuencia inmediata de esta observación es la idea de utilizar una peptidasa como suplemento (cápsula, pastilla, etc.) a ingerir por los celíacos durante las comidas en lugar de realizar una dieta exenta de gluten.

Sin embargo, se desconocen todavía aspectos tan básicos como qué cantidad de enzimas, cómo y cuándo deberían ingerirse para conseguir evitar la formación de cualquier péptido tóxico en todas y cada una de las comidas. Por otra parte, se ha demostrado por el grupo de Frits Konig, que dichas enzimas presentan igualmente una gran afinidad por las proteínas lácteas, por lo que ante la presencia de ambas, gluten y proteínas lácticas, las enzimas preferentemente actúan hidrolizando las últimas<sup>(17)</sup>.

Recientemente se está trabajando en el desarrollo de proteasas activas, como ALV003 que combina dos enzimas: cisteína endoproteasa B isoforma 2 (EP-B2 o ALV001) y prolilendopeptidasa (PEP SC o ALV002), derivado de la cebada y las bacterias, respectivamente. Juntos, estos degradan gluten de forma más efectiva<sup>(18)</sup>. Actualmente se están llevando a cabo ensayos clínicos de fase 2.

### 2. Secuestradores de la gliadina

- a) Sintéticos. Se ha diseñado un polímero sintético no absorbible, BL-7010, con gran afinidad por la gliadina. Una vez captada la gliadina por el polímero, se evita la hidrólisis a péptidos tóxicos y el paso de los mismos a la submucosa. Se está estudiando el potencial terapéutico de este producto como fármaco o como aditivo alimentario (Ensayos en fase I y II).
- b) Biológicos. Anticuerpos derivados de la yema de huevo de pollos inmunizados con gluten son capaces de unirse a la gliadina *in vitro* y reducir en un modelo animal de ratones la absorción de gliadina a < 1%.

### 3. Control de la permeabilidad intestinal

El descubrimiento de la zonulina, proteína que modula la permeabilidad de las uniones estrechas (*tight-junctions*) entre las células de la pared del tubo digestivo ha supuesto un nuevo camino en cuanto a buscar una terapia alternativa a la dieta. En este sentido el acetato de larazotide (antes AT-001) es un fármaco que impide la apertura y reduce la absorción de gluten y la inhibición de la permeabilidad intestinal inducida por citoquinas. En un estudio reciente (Fase 2b) 0,5 mg de acetato de larazotide reducía los síntomas y signos en pacientes adultos que seguían una dieta Ex gluten. Están planeados estudios de Fase 3.

### 4. Inmunoterapias

- a) Infección con *Necator americanus*. La infección con este gusano parece tener un efecto inmunomodulador a nivel intestinal. Los resultados del 1er ensayo clínico que medía la respuesta a una provocación con gluten no fue positivo pero hay un nuevo ensayo en marcha con un tiempo más prolongado de provocación (12 semanas).

b) Vacuna. Pretende la desensibilización siguiendo una estrategia similar a la que se utiliza en el asma. Está pendiente de publicar el resultado final de un ensayo en fase 1b que evalúa la respuesta inmunogénica tras inyecciones semanales de una vacuna derivada de péptidos llamada Nexvax2 comparando con placebo. También están programados otros ensayos en fase 1.

## 6. Ingeniería genética

El desarrollo de un trigo transgénico, sin la toxicidad del gluten, pero adecuado para la panificación y manteniendo las propiedades organolépticas, es otra de las ambiciosas líneas de investigación en desarrollo.

## 7. Industria alimentaria

Estudios recientes están orientados a conocer mejor el impacto que las técnicas en uso en la industria alimentaria tendrían en la genesis de epitopos tóxicos/inmunogénicos. Factores como el tiempo y el tipo de levadura utilizada en los procesos de panificación podrían influir en la inmunogenicidad del producto final.

Otras opciones terapéuticas son el desarrollo de nanopartículas que pueden servir como coadyuvantes o incluso sustituir a la dieta ex gluten, interrupción de los enzimas procesadores del antígeno a través de inhibidores de la TG2 y de la Catepsina S, o modificaciones de la microbiota a través de antibióticos o probióticos. También se investiga el potencial de antiinflamatorios o inmunosupresores o nuevos biológicos en las formas refractarias.

## BIBLIOGRAFÍA

- Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis; ESPGHAN Gastroenterology Committee; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012; 54: 136-60.
- Ribes Koninckx C, Dalmau Serra J, Moreno Villares JM, et al. La introducción del gluten en la dieta del lactante. Recomendaciones de un grupo de expertos de la SEGHN. *An Pediatr (Barc).* 2015; 83: 355.e1-7.
- Szajewska H, Shamir R, Mearin L, et al. Gluten introduction and the risk of celiac disease. A position paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016; 62: 507-13.
- Vriezinga SL, Auricchio R, Bravi E, et al. Randomized feeding intervention in infants at high risk for celiac disease. *N Engl J Med.* 2014; 371: 1304-15.
- Lionetti E, Castellaneta S, Francavilla R, et al; SIGENP (Italian Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition) Working Group on Weaning and CD Risk. Introduction of gluten, HLA status, and the risk of celiac disease in children. *N Engl J Med.* 2014; 371: 1295-303.
- Bouziat R, Hinterleitner R, Brown JJ, et al. Reovirus infection triggers inflammatory response to dietary antigens and development of CD. *Science.* 2017; 356: 44-50.
- Walker-Smith JA, et al. Revised criteria for diagnosis of coeliac disease. Report of working group of ESPGHAN. *Arch Dis Child.* 1990; 65: 909-11.
- Hill ID, Dirks MH, Liptak GS, et al; North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Guideline for the diagnosis and treatment of celiac disease in children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 40: 1-19.
- Kurppa K, Ashorn M, Iltaanen S, et al. Celiac disease without villous atrophy in children: a prospective study. *J Pediatr.* 2010; 157: 373-80.
- Taavela J, Koskinen O, Huhtala H, et al. Validation of morphometric analyses of small-intestinal biopsy read-outs in celiac disease. *Plos One* 2013; 8: e76163.
- Klapp G, Masip E, Bolonio M, et al. Coeliac disease: the new proposed ESPGHAN diagnostic criteria do work well in a selected population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013; 56: 251-6.
- Donat E, Ramos JM, Sánchez-Valverde F, et al; SEGHN Working Group on Coeliac Disease. ESPGHAN 2012 guidelines for coeliac disease diagnosis: validation through a retrospective spanish multicentric study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016; 62: 284-91.
- Comino I, Fernández-Bañares F, Esteve M, et al. Fecal gluten peptides reveal limitations of serological tests and food questionnaires for monitoring gluten-free diet in celiac disease patients. *Am J Gastroenterol.* 2016; 111: 1456-65.
- Leonard MM, Weir DC, DeGroot M, et al. Value of IgA tTG in predicting mucosal recovery in children with celiac disease on a gluten-free diet. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 64: 286-91.
- Koletzko S, et al. Lack of evidence for routine endoscopy in children with celiac disease on a gluten-free diet. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017 [En prensa].
- Kurada S, Yadav A, Leffler DA. Current and novel therapeutic strategies in celiac disease. *Expert Rev Clin Pharmacol.* 2016; 9: 1211-23.
- Tack GJ, van de Water JM, Bruins MJ, et al Consumption of gluten with gluten-degrading enzyme by celiac patients: a pilot-study. *World J Gastroenterol.* 2013; 19: 5837-47.
- Lähdeaho ML, Kaukinen K, Laurila K, et al. Glutenase ALV003 attenuates gluten-induced mucosal injury in patients with celiac disease. *Gastroenterology* 2014; 146: 1649-58.

## 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<sup>1,3</sup>, Iguacel Azorín I<sup>2,3</sup>, Iglesia Altaba I<sup>2,3</sup>, Álvarez Sauras ML<sup>3</sup>, Samper Villagrasa MP<sup>1,2,3</sup>, Moreno Aznar LA<sup>2,3</sup>, Rodríguez Martínez G<sup>1,2,3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. <sup>2</sup>Universidad de Zaragoza. <sup>3</sup>Instituto 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 V<sup>1</sup>, Escribano J<sup>1</sup>, Closa-Monasterolo R<sup>1</sup>, Zaragoza-Jordana M<sup>1</sup>, Ferre N<sup>1</sup>, Grote V<sup>2</sup>, Koletzko B<sup>2</sup>, Ambrosini G<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Unitat de Recerca en Pediatría, Nutrició i Desenvolupament Humà, Universitat Rovira i Virgili, IISPV, Reus. <sup>2</sup>Children's University Hospital, University of Munich Medical Centre, Munich. <sup>3</sup>School 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 untadas 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 E<sup>1</sup>, Lopez Rojo M<sup>1</sup>, Gutiérrez Sánchez AM<sup>1</sup>, Martínez de Morentin Navarcorena AL<sup>1</sup>, Sala Fernández L<sup>1</sup>, Marín Andres M<sup>1</sup>, Lou Frances G<sup>2</sup>, De Arriba Muñoz A<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Unidad 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 E<sup>1</sup>, Gallardo Padilla M<sup>2</sup>, García Blázquez L<sup>2</sup>, Martínez Jiménez V<sup>1</sup>, Sánchez-Nebreda Arias R<sup>1</sup>, García García W<sup>2</sup>, Puente Ubierna L<sup>3</sup>, La Orden Izquierdo E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología, <sup>2</sup>Unidad de Neonatología, <sup>3</sup>Unidad 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 recogen: 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 21<sup>a</sup>), 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 M<sup>1</sup>, Montoro González B<sup>1</sup>, Ruiz Derlinchan B<sup>1</sup>, Sánchez Villegas A<sup>2</sup>, Aguilera García C<sup>3</sup>, Gil Hernández A<sup>3</sup>, González Santana D<sup>1</sup>, Peña Quintana L<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. CHUIMI Las Palmas. <sup>2</sup>Departamento de Ciencias Clínicas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. <sup>3</sup>Departamento 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- $\alpha$ , 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 MC<sup>1</sup>, Cabrera Rubio R<sup>1</sup>, García Mantrana I<sup>1</sup>, Martínez Costa C<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Departamento de Biotecnología, IATA-CSIC Valencia. <sup>2</sup>Sección 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 esta 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 aun 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 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 Sangrador C 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  $\geq$  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 Maria (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](http://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  $4,0 \pm 2,4$ /

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 C<sup>1</sup>, Tolín Hernani M<sup>1</sup>, Erquicia I<sup>2</sup>, Fanjul M<sup>3</sup>, Hidalgo I<sup>4</sup>, Villanueva Albarran C<sup>3</sup>, de Tomás E<sup>3</sup>, Molina Hernando E<sup>3</sup>. <sup>1</sup>S. Digestivo y Nutrición Infantil, <sup>3</sup>S. Cirugía Pediátrica, <sup>4</sup>S. Anestesia. H. Materno Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid. <sup>2</sup>S. 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  $113 \pm 40$  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 tricentral ( $p$ : 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 ( $\pm$  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 ( $\pm$  3,78DE), siendo 2,8 ( $\pm$  1,5DE) hepáticas, y 3,76 ( $\pm$  2,63DE) 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 C<sup>1</sup>, Alcántara C<sup>2</sup>, Bertua Ríos B<sup>1</sup>, Crehuá Gaudiza E<sup>1</sup>, Peretó Moll A<sup>1</sup>, Collado MC<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico. Universidad de Valencia. <sup>2</sup>Departamento 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). La 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 $\gamma$ ), 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 tricúspital -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. Precisarón 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 C<sup>1</sup>, de la Vega A<sup>1</sup>, Muñoz-Bartolo G<sup>1</sup>, Hierro L<sup>1</sup>, Fernández L<sup>1</sup>, Guerra L<sup>2</sup>, Díaz C<sup>1</sup>, Jara P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>S. de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil, <sup>2</sup>S. 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 hipolipemiente 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 KN<sup>2</sup>, Marulkar S<sup>1</sup>, Friedman M<sup>1</sup>, Tripuraneni R<sup>1</sup>, Camarena C<sup>3</sup>, Burton B<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Alexion Pharmaceuticals, Inc. New Haven, CT. <sup>2</sup>Alfred I. duPont Hospital for Children. Wilmington, DE. <sup>3</sup>S. Hepatología y Trasplante hepático Infantil. Hospital Infantil La Paz. Madrid. <sup>4</sup>Northwestern 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 ZD<sup>2</sup>, Burton B<sup>3</sup>, Alaparthi L<sup>2</sup>, Monge F<sup>2</sup>, Camarena C<sup>4</sup>, Friedman M<sup>1</sup>, Soni P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Alexion Pharmaceuticals, Inc. New Haven, CT. <sup>2</sup>Inova Fairfax Hospital. Falls Church, VA. <sup>3</sup>Northwestern University Feinberg School of Medicine. Ann and Robert H. Lurie Children's Hospital. Chicago, IL. <sup>4</sup>Hosp. 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 a se obtuvieron biopsias pareadas en el momento basal y en semana 52, de ellos 8 tenían cirrosis (Isak 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<sup>1,4</sup>, González Pérez J<sup>1,2</sup>, Fernández Antuña L<sup>1,2</sup>, Molera Busoms C<sup>1,2</sup>, Juampérez Goñi J<sup>1,3</sup>, Quintero Bernabeu J<sup>1,3</sup>, Segarra Cantón Ó<sup>1,3</sup>, Martín de Carpi J<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Unidad Integral de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Hospital Sant Joan de Déu y Hospital Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>2</sup>Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona. <sup>3</sup>Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico, Hospital de la Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>4</sup>Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia.

**Objetivos/Introducción.** El déficit de alfa-1 antitripsina ( $\alpha$ -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  $\alpha$ -1AT en nuestro medio, que nos permitan conocer mejor la historial natural de la enfermedad.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo y multicéntrico que recoge los pacientes pediátricos diagnosticados de déficit de  $\alpha$ -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  $\alpha$ -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  $\alpha$ -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 ictericia ( $n = 4$ ; 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 período 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  $\alpha$ -1AT y peor pronóstico de la enfermedad. La hipertransaminasemia asintomática es el motivo de diagnóstico más frecuente, mientras que la colestasis ictericia 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 re-

cogen 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  $3.147 \pm 569$  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  $196 \pm 191$  UI/L, ALT  $133 \pm 119$  UI/L, GGT mediana 50 UI/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 R<sup>1</sup>, Frauca E<sup>1</sup>, Hierro L<sup>1</sup>, Camarena C<sup>1</sup>, De La Vega A<sup>1</sup>, Muñoz Bartolo G<sup>1</sup>, Díaz MC<sup>1</sup>, Jara P<sup>1</sup>. *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 periodo 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 SITUACIÓN NO URGENTE.** Del Brio R<sup>1</sup>, Frauca E<sup>1</sup>, Hierro L<sup>1</sup>, Lledín MD<sup>1</sup>, Viejo A<sup>2</sup>, Lopez-Santamaría M<sup>3</sup>, Díaz MC<sup>1</sup>, Jara P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>S. *Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico.* <sup>2</sup>S. *Hematología.* <sup>3</sup>S. *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/0 ; A/0 ; y B/0. 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 plasmáferesis (días-14,-2,-1 preTH) y recibió una dosis de rituximab (día-1 preTH, 200 mg/m<sup>2</sup> 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 V<sup>1</sup>, Juampérez J<sup>1</sup>, Quintero J<sup>1</sup>, Soler P<sup>2</sup>, Redecillas S<sup>1</sup>, Segarra O<sup>1</sup>, Alvarez M<sup>1</sup>, Núñez R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático Pediátrico; <sup>2</sup>Unidad 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 C<sup>1</sup>, Cebolla Sanz JJ<sup>2</sup>, Rodríguez Salas M<sup>1</sup>, Roldán Abad J<sup>1</sup>, Servian García C<sup>3</sup>, Salceda Caballero MV<sup>3</sup>, Gilbert Pérez JJ<sup>1</sup>, González de Caldas Marchal R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba. <sup>2</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Instituto de Salud Carlos III; Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. <sup>3</sup>Enfermería 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. Recogiendo 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  $\beta$ -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 TERCERARIOS.** Quintero J<sup>1</sup>, Molera C<sup>2</sup>, Juampérez J<sup>1</sup>, Meavilla S<sup>2</sup>, Redecillas S<sup>1</sup>, García C<sup>1</sup>, Martín de Carpi J<sup>2</sup>, Segarra Ó<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>2</sup>Unidad 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 S<sup>1</sup>, Juampérez J<sup>1</sup>, Quintero J<sup>1</sup>, Molera C<sup>2</sup>, Vilalta R<sup>3</sup>, Molino JA<sup>1</sup>, Ariceta G<sup>3</sup>, Segarra Ó<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>2</sup>Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat. <sup>3</sup>Servicio 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 (cardíaca n= 3, ocular n= 2, ósea n= 3), habiendo resuelto las manifestaciones cardíaca y ocular en la evolución post-TH, y mejorado las óseas. Actualmente 4/6 pacientes presentan una TFG > 80 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, 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 afectados 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 ± 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.

	AILD-IBD	AILD
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 (fibrosan) 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 ± 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 fibrosan (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 fibrosan 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 A<sup>1</sup>, Vázquez Gomis R<sup>1</sup>, Juste Ruiz M<sup>2</sup>, Izquierdo Fos I<sup>3</sup>, Vázquez Gomis C<sup>3</sup>, Pastor Rosado J<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Consulta de Digestivo Infantil, <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche. <sup>3</sup>Servicio 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 G<sup>1</sup>, De Oyanguen Aparicio L<sup>1</sup>, Jovaní Casano C<sup>1</sup>, Lucas García J<sup>1</sup>, Crehuá Gaudiza E<sup>2</sup>, Pérez Ferrando R<sup>3</sup>, Jiménez Candel M<sup>4</sup>, Álvarez Cha-

morro L<sup>5</sup>; en representación del Grupo de trabajo de las provincias de Valencia y Castellón\*. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Castellón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría Hospital Clínico de Valencia. <sup>3</sup>Pediatra, EAP Centro de Salud de Benicasim. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Castillo, Yecla. <sup>5</sup>Pediatra 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 TFG 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 Candel (H. Virgen del Castillo, Yecla), L. Álvarez Chamorro (C.S. de Villareal), M.A. Moreno Ruiz (H. de Manises), M. García Peris (H. Lluís Alcanyis 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 $\alpha$ ) 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 $\alpha$ , 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 $\alpha$  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 $\alpha$  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 $\alpha$ , 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 $\alpha$  (6 IFX, 7 ADA), y previa confirmación de remisión endoscópico-histológica y de niveles terapéuticos de anti-TNF $\alpha$  (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 antiTNF $\alpha$  (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 $\alpha$ , 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 S<sup>1</sup>, Martínez Ibeas MA<sup>1</sup>, Babelo Ruano I<sup>1</sup>, Muñoz Calvo MT<sup>2</sup>, Cañedo Villaroya E<sup>1</sup>, Pedrón Giner C<sup>1</sup>, Domínguez Ortega G<sup>1</sup>, Muñoz Codoceo RA<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, Sección de Gastroenterología y Nutrición; <sup>2</sup>Servicio 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 ug/dl (500 nmol/L) o incremento < 7 ug/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 ug/12 h y 2 en MDI 500 ug/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 ug/dl (18-25) en los tratados con PF y 21,6 ug/dl en el paciente con BOV. La elevación media de cortisol es de 9,4 ug/dl (5,1-15,4 ug/dl): 9,5 ug/dl (5,1-15,4) en el grupo de PF y 9 ug/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<sup>1,2</sup>, Martín de Carpi J<sup>3</sup>, Grant A<sup>4</sup>, Walters TD<sup>5</sup>, Ruemele F<sup>6</sup>, Griffiths A<sup>5</sup>, Turner D<sup>7</sup>, Otle A<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Materno Infantil. Málaga. <sup>2</sup>IBIMA. Málaga. <sup>3</sup>Unidad para el Cuidado Integral del Paciente con Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. <sup>4</sup>IWK Health Centre, Halifax, Nova Scotia, Canada. <sup>5</sup>Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada. <sup>6</sup>Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France. <sup>7</sup>Institute 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 IMPAC-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 enteroRM 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 M<sup>1</sup>, García R, Triviño M<sup>2</sup>, Meavilla S<sup>1</sup>, Gutiérrez A<sup>1</sup>, Alcaraz R<sup>3</sup>, Martín de Carpi J, Pinillos S<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición; <sup>2</sup>Servicio de Urgencias; <sup>3</sup>Servicio 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 deglución (VEES), videogastroscopia (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 amigdalina 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 (EIIInC) 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 EIIInC), 1 paciente artritis (EIIInC) y 1 paciente vasculitis (EIIInC). Como tratamiento de inducción se iniciaron salicilatos en 18 pacientes (17 con patrón sugestivo de CU y 1 EIIInC), precisando el uso de esteroides 11 pacientes (9 CU y 2 EIIInC) 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 EIIInC). Durante la evolución se ha precisado escalar a tratamiento biológico con antiTNF en 4 pacientes (2 CU y 2 EIIInC) 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  $11 \pm 3$  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<sup>a</sup> José Martínez Gómez*

**ESTUDIO MULTICÉNTRICO PARA COMPARAR LA ADHERENCIA A LA DIETA MEDITERRÁNEA EN PACIENTES CELÍACOS Y CONTROLES SANOS.** Montes Arjona AM<sup>1</sup>, Blanco Rodríguez M<sup>1</sup>, Vaquero Sosa E<sup>2</sup>, Algar Serrano M<sup>3,4</sup>, Roig Fort N<sup>4</sup>, Altali Alhames K<sup>5</sup>, Rodríguez Catalán J<sup>1</sup>, Martín López E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Fundación Jiménez Díaz (Madrid). <sup>2</sup>Centro de Salud de Meco (Madrid). <sup>3</sup>Centro de Salud La Escala (Girona). <sup>4</sup>Hospital de Figueras (Girona). <sup>5</sup>Centro 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 Girona) 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 MC<sup>1</sup>, Rodrigo García G<sup>1</sup>, Vecino López R<sup>2</sup>, García Romero R<sup>3</sup>; en representación del Grupo REPAC 2\*. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. <sup>3</sup>Servicio 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%, antiendomiso (EMA) en el 46,2%, anti gliadinas (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, Xàtiva), 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 N<sup>1</sup>, Castro Quevedo B<sup>2</sup>, Palacios Sánchez M<sup>1</sup>, Vega Santa-Cruz B<sup>1</sup>, Garde Basas J<sup>1</sup>, De la Rubia Fernández LR<sup>1</sup>, García Calatayud S<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. <sup>2</sup>Grado 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 si 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<sup>1,2</sup>, Villarreal M<sup>1</sup>, Sánchez I<sup>1</sup>, Echeverría Palacios M<sup>1</sup>, Díaz L<sup>1</sup>, Nogueira J<sup>1</sup>, Etayo V<sup>1,2</sup>, Aznal E<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona. <sup>2</sup>Grupo 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 Diagnostika 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 confirmando 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	64,7%	(56,4-72,2%)
Método 2	1.974	1.916	58	1	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<sup>1,3</sup>, Bandrés E<sup>2</sup>, Jáuregui A<sup>2</sup>, Nogueira J<sup>1</sup>, Urriza I<sup>1</sup>, Etayo V<sup>1,3</sup>, Aznal E<sup>1,3</sup>, Sánchez-Valverde F<sup>1,3</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona. <sup>2</sup>Unidad de Inmunología, Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario de Navarra, IDISNA, Pamplona. <sup>3</sup>Grupo 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 ESPGHAN. 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 J<sup>1</sup>, Cilleruelo Pascual ML<sup>2</sup>, Martínez Escribano B<sup>1</sup>, Pérez Fernández C<sup>1</sup>, Román Riechmann E<sup>2</sup>, Gutiérrez Junquera C<sup>2</sup>, Sebastian Viana T<sup>1</sup>, Fernández Pérez C<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta de Hierro. <sup>3</sup>Unidad Transversal de Apoyo a la Investigación. Hospital Clínico San Carlos. Financiado parcialmente por FIS nº 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 Crombach 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 K<sup>1</sup>, Fernández-Jimenez N<sup>1</sup>, Plaza-Izurietta L<sup>1</sup>, Romero-Garmendia I<sup>1</sup>, Jauregi-Miguel A<sup>1</sup>, Legarda M<sup>2</sup>, Irastorza I<sup>2</sup>, Bilbao JR<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Departamento de Genética, Antropología Física y Fisiología, Universidad del País Vasco (UPV-EHU), Instituto de Investigación Médica BioCruce, Leioa. <sup>2</sup>Unidad 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 su 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 ML<sup>1</sup>, Román E<sup>1</sup>, Gutiérrez Junquera C<sup>1</sup>, Leis R<sup>2</sup>, Donat E<sup>3</sup>, Martín Sacristán B<sup>4</sup>, Barrio J<sup>5</sup>, Eizaguirre J<sup>6</sup> y Grupo REPAC. <sup>1</sup>Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid. <sup>2</sup>Complejo Hospitalario Universitario Santiago de Compostela. <sup>3</sup>Hospital Universitario La Fe, Valencia. <sup>4</sup>Hospital Universitario Virgen de la Salud, Toledo. <sup>5</sup>Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid. <sup>6</sup>Hospital 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 anti-transglutaminasa tisular IgA (anti-TG2) > 10 veces el valor normal del laboratorio y antiendomiso IgA (EMA) positivo (EMA + + anti-TG2 <sup>alto</sup>). 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 <sup>alto</sup> 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 <sup>alto</sup> 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 S<sup>1</sup>, Vázquez Gomis R<sup>1</sup>, Juste Ruiz M<sup>2</sup>, Zamora Alberola F<sup>1</sup>, Izquierdo Fos I<sup>3</sup>, López Yañez A<sup>1</sup>, Vázquez gomis C<sup>3</sup>, Pastor Rosado J<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Consulta de Digestivo Infantil. Hospital General Universitario de Elche. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de San Juan de Alicante. <sup>3</sup>Servicio 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 sobrepeso-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% (p0,64), 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 P<sup>1</sup>, García Casales Z<sup>2</sup>, Eizaguirre Arocena FJ<sup>3</sup>, Lorenzo Garrido H<sup>4</sup>, Calvo Saez A<sup>5</sup>, Irastorza Terradillos I<sup>6</sup>, Tutau Gómez C<sup>6</sup>, Legarda Tamara M<sup>6</sup>. <sup>1</sup>Hospital de Mendara, Gipuzkoa. <sup>2</sup>H. Universitario Álava-Txagorritxu. <sup>3</sup>H.

Universitario Donostia, Gipuzkoa. <sup>4</sup>H. Universitario Basurto, Bizkaia. <sup>5</sup>H. Universitario Álava-Txagorritxu. <sup>6</sup>H. 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-Gasteiz 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 R<sup>1</sup>, Pinillos S<sup>1</sup>, De los Santos M<sup>1</sup>, Rodríguez MÁ<sup>2</sup>, Meavilla S<sup>1</sup>, Egea N<sup>1</sup>, Gutiérrez A<sup>1</sup>, Martín de Carpi J<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición, <sup>2</sup>Departamento 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 R<sup>1</sup>, García Mantrana I<sup>1</sup>, Kuntz S<sup>2</sup>, Rudloff S<sup>2</sup>, Kunz C<sup>2</sup>, Martínez Costa C<sup>3</sup>, Collado MC<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Departamento de Biotecnología, IATA-CSIC Valencia. <sup>2</sup>Institute of Nutritional Science, Justus-Liebig-University Giessen, Germany. <sup>3</sup>Sección 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 deslipidada y desproteinizada.

**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 posterior de enfermedades.

**OBEMAT2.0. ENSAYO CLÍNICO SOBRE EL TRATAMIENTO MOTIVACIONAL DE LA OBESIDAD INFANTIL, EN LA ATENCIÓN PRIMARIA Y HOSPITALARIA.** Luque V<sup>1</sup>, Feliu A<sup>2</sup>, Monné R<sup>3</sup>, Escribano J<sup>2</sup>, Ferré N<sup>4</sup>, Basora J<sup>5</sup>, Flores G<sup>5</sup>, Closa R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servei de Pediatria, Hospital Universitari de Tarragona Joan XXIII, IISPV, Tarragona. <sup>2</sup>Servei de Pediatria, Hospital Universitari Sant Joan, Reus. <sup>3</sup>Centre d'Atenció Pediàtrica Rambla Nova, Institut Català de la Salut, Tarragona. <sup>4</sup>Unitat de Recerca en Pediatria, Nutrició i Desenvolupament Humà, Universitat Rovira i Virgili, IISPV, Reus. <sup>5</sup>Institut 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 motivacio-

nal 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 H<sup>1</sup>, Torres Peral R<sup>1</sup>, Mínguez Rodríguez B<sup>1</sup>, Aparicio Ríos P<sup>1</sup>, Benito González F<sup>2</sup>, Cordovilla Pérez R<sup>3</sup>, González Salas E<sup>4</sup>, Garzón Guiteria MT<sup>5</sup>. *Unidad de Disfagia Pediátrica. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología, <sup>3</sup>Servicio de Neumología, <sup>4</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, <sup>5</sup>Servicio 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 ± 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. Previa 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 de 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 H<sup>1</sup>, Torres Peral R<sup>1</sup>, Aparicio

Ríos P<sup>1</sup>, Mínguez Rodríguez B<sup>1</sup>, Benito González F<sup>2</sup>, Cordovilla Pérez R<sup>3</sup>, González Salas E<sup>4</sup>, Garzón Guiteria MT<sup>5</sup>. *Unidad de Disfagia Pediátrica. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología, <sup>3</sup>Servicio de Neumología, <sup>4</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, <sup>5</sup>Servicio 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 comparándolos 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 D<sup>1</sup>, Mairena García de la Torre MA<sup>2</sup>, Alcover Van de Walle Carlota<sup>2</sup>, Egea Castillo N<sup>1</sup>, Gutiérrez Sánchez A<sup>1</sup>, Pujol Muncunill G<sup>1</sup>, Vila Miravet V<sup>1</sup>, Martín de Carpi J<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad para el Cuidado Integral de la EII Pediátrica (UCIEII-P), Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. <sup>2</sup>Servicio 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 psicólogo-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 psicólogo-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 Arzo M<sup>1</sup>, Jiménez Legido M<sup>2</sup>, Martínez Ibeas M<sup>2</sup>, Alonso Cadenas JA<sup>2</sup>, Pérez-Albert P<sup>2</sup>, Almodóvar Martín JL<sup>2</sup>, Cañedo Villarroya E<sup>3</sup>, Pedrón-Giner C<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario del Sureste, Arganda del Rey, Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría, <sup>3</sup>Sección 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 morbimortalidad, 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 OSEA Y DEL METABOLISMO CALCIO/FÓSFORO AL DIAGNÓSTICO DE NIÑOS CELÍACOS.** Saborido Fiaño R, Lendoiro Fuentes M, Martín 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.



rio. Se incluyeron 75 niños diagnosticados de EC en los que se evaluó 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  $\beta$ -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  $\beta$ -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 Orthotopic 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 progresi-

vamente, 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 M<sup>1</sup>, Juampérez J<sup>1</sup>, Quintero J<sup>1</sup>, Redecillas S<sup>1</sup>, Molera C<sup>2</sup>, Martín de Carpi J<sup>2</sup>, Segarra Ó<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad Integrada de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, Sede Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>2</sup>Unidad 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 E<sup>1</sup>, Durán Aparicio C<sup>1</sup>, Urruzuno Tellería P<sup>1</sup>, Manzanares López-Manzanares J<sup>1</sup>, Martín Hernández E<sup>2</sup>, Rodríguez-García ME<sup>3</sup>, Martínez Azorín F<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Gastroenterología Pediátrica, <sup>2</sup>Enfermedades Metabólicas, <sup>3</sup>Instituto 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 por osteoporosis extrema en los 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 µmol/L encontrándose clínicamente asintomático y confirmando actividad enzimática residual de 5%, el segundo paciente presentaba cifras de 80 µmol/L confirmando 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 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 prebuberal, 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 éxitos, 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 D<sup>1</sup>, De la Vega Á<sup>1</sup>, Camarena C<sup>1</sup>, Del Brio R<sup>1</sup>, Fernández Tomé L<sup>1</sup>, Morais López A<sup>2</sup>, Díaz Fernández MC<sup>1</sup>, Jara P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil, <sup>2</sup>Unidad 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 de 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 P<sup>1</sup>, Rausell Félix D<sup>2</sup>, Juste Ruiz M<sup>3</sup>, Polo Miquel B<sup>4</sup>, Vitoria Miñana I<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Nutrición y Metabolopatías; <sup>2</sup>Laboratorio de Metabolopatías; <sup>4</sup>Servicio de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. <sup>3</sup>Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital San Juan. Alicante.

**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-RENAL.** 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 descende 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<sup>1,2</sup>, Alari M<sup>1,3</sup>, Molera C<sup>1,2</sup>, Mayola S<sup>1,3</sup>, Quintero J<sup>1,3</sup>, Juampérez J<sup>1,3</sup>, Martín de Carpi J<sup>1,2</sup>, García-Pagan JC<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Unidad Integral de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico. Hospital Sant Joan de Déu y Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>2</sup>Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. <sup>3</sup>Unidad de Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico, Hospital de la Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>4</sup>Unidad 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 éxitus.

**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 L<sup>1</sup>, García-Miñaur S<sup>2</sup>, Martínez P<sup>2</sup>, Hierro L<sup>3</sup>, de la Vega A<sup>3</sup>, Muñoz-Bartolo G<sup>3</sup>, Díaz MC<sup>3</sup>, Jara P<sup>1,3</sup>. <sup>1</sup>Hepatología Molecular, Instituto de Investigación IdiPAZ, Madrid. <sup>2</sup>Instituto de Genética Médica Molecular INGEMM, H. Universitario La Paz, Madrid. <sup>3</sup>Hepatología 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%, deleción 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<sup>a</sup> Luz Cilleruelo Pascual

**DIEZ AÑOS DE SEGUIMIENTO DE LA COHORTE ESPAÑOLA DEL ESTUDIO EUROPEO PREVENTCD: LECCIONES APRENDIDAS.** Crespo Escobar P<sup>1</sup>, Castillejo G<sup>2</sup>, Martínez-Ojinaga E<sup>3</sup>, Hervás D<sup>1</sup>, Donat E<sup>4</sup>, Polanco I<sup>3</sup>, Mearin ML<sup>5</sup>, Ribes-Koninckx C<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Instituto de Investigación Sanitario La Fe, Valencia. <sup>2</sup>Hospital Universitari Sant Joan, Reus. <sup>3</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid. <sup>4</sup>Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia. <sup>5</sup>University 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 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 ASOCIADO Y SILENCIADO EN LA ENFERMEDAD CELÍACA.** Jauregi-Miguel A<sup>1</sup>, Santin I<sup>2</sup>, Romero-Garmendia I<sup>1</sup>, Garcia-Etxebarria K<sup>1</sup>, Irastorza I<sup>3</sup>, Castellanos-Rubio A<sup>1</sup>, Bilbao JR<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Laboratorio de Investigación de Inmunogenética, Universidad del País Vasco-UPV/EHU e Instituto de Investigación Sanitaria BioCruces, Leioa, País Vasco. <sup>2</sup>Grupo de Investigación de Endocrinología y Diabetes, BioCruces, UPV-EHU, Barakaldo, País Vasco. <sup>3</sup>Unidad 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, silenciámos la expresión de *MAG12* 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 *MAG12* sugiere que este lncRNA puede estar afectando la ruta relacionada con *MAG12*.

**Conclusión.** Estos descubrimientos muestran que la región asociada está funcionalmente alterada en la enfermedad y sugiere que RP4-587D13.2 y *MAG12* 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 G<sup>1,3</sup>, Subirá Pérez D<sup>2</sup>, Barriopedro Herrera F<sup>2</sup>, Martínez López R<sup>2</sup>, Blázquez Arrabal B<sup>1</sup>, Olalla Nadal F<sup>1</sup>, Llorente Ruiz C<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital General Universitario de Guadalajara. <sup>3</sup>Universidad de Alcalá.

**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 T 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 M<sup>1</sup>, Donat E<sup>1,2</sup>, Masip E<sup>1,2</sup>, Polo B<sup>1,2</sup>, Crespo P<sup>1</sup>, Fornes V<sup>3</sup>, Ribes-Koninckx C<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. <sup>2</sup>Gastrohepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. <sup>3</sup>Biostatistics 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  $\mu$ gGIP/g de heces) y un ELISA: iVYLISA GIP-S (rango de medida de 0,156-5  $\mu$ gGIP/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  $\mu$ gGIP/g heces (media: 11,15 y rango 0,56-46,79  $\mu$ gGIP/g). Se observa una correlación significativa (p= 0,03) entre los gramos de gluten consumidos y los  $\mu$ gGIP/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 B<sup>1</sup>, Fernández Fernández S<sup>1</sup>, Cilleruelo Pascual ML<sup>2</sup>, Tabares González A<sup>1</sup>, Gallardo Padilla P<sup>1</sup>, Rayo Fernández AI<sup>1</sup>, Perucho Alcalde T<sup>3</sup>, García García ML<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Gastroenterología infantil. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid. <sup>2</sup>Gastroenterología infantil. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. <sup>3</sup>GenycaAnálisis 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 CITO-CROMO CYP2C19 EN NIÑOS CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA CON Y SIN RESPUESTA A INHIBIDORES DE LA BOMBA DE PROTONES.** Gutiérrez Junquera C<sup>1</sup>, Franciosi JP<sup>2</sup>, Fernández Fernández S<sup>3</sup>, Cilleruelo ML<sup>1</sup>, Mougey EB<sup>2</sup>, Lima JJ<sup>2</sup>, Rayo A<sup>3</sup>, Román E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. <sup>2</sup>Center for Pharmacogenomics and Translational Research, Nemours Children's Health System. Orlando, Florida, EEUU. <sup>3</sup>Unidad 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 Viia™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 R<sup>1</sup>, Molina Infante J<sup>2</sup>, Masiques Más I<sup>3</sup>, Vila Miravet V<sup>4</sup>, García Puig R<sup>5</sup>, Arias A<sup>6</sup>, Alcedo J<sup>7</sup>, Lucendo AJ<sup>8</sup>; en representación del Estudio Multicéntrico\*. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. <sup>2</sup>Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres. <sup>3</sup>Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital General de Granollers. <sup>4</sup>Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. <sup>5</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Mutua de Terrasa. <sup>6</sup>Hospital General Mancha Centro. Ciudad Real. <sup>7</sup>Servicio de Digestivo. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. <sup>8</sup>Centro 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 (Consorci 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 sirolimus (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

R<sup>1</sup>, Martínez de Zabarte JM<sup>1</sup>, Segarra Cantón Ó<sup>2</sup>, Pujol Muncunill G<sup>3</sup>, Irastorza Terradillos I<sup>4</sup>, Donat Aliaga E<sup>5</sup>, Medina Benítez E<sup>6</sup>, Ruiz Hernández CJ<sup>7</sup>, Carrillo Palau M<sup>8</sup>, Martín de Carpi J<sup>3</sup>. *Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica de:* <sup>1</sup>Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza; <sup>2</sup>Hospital Vall de Hebrón, Barcelona; <sup>3</sup>Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; <sup>4</sup>Hospital Universitario Cruces, Bilbao; <sup>5</sup>Hospital Universitario Politécnico La Fe, Valencia; <sup>6</sup>Hospital 12 de Octubre, Madrid; <sup>7</sup>Hospital Universitario Parc Tauli, Sabadell; <sup>8</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Canarias.

**Objetivos.** La eficacia y seguridad de vedolizumab, anticuerpo monoclonal IGG1 contra integrina a4b7, 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 ( $\pm 5$ DE), con una media al final del seguimiento de 7,5 ( $\pm 1$ 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 ( $\pm 1,6$ 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 presentaron 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 J<sup>1</sup>, Sánchez C<sup>2</sup>, Tolín M<sup>2</sup>, Giesen C<sup>3</sup>, López E<sup>3</sup>, de Miguel M<sup>3</sup>, Philbrick CS<sup>3</sup>, Álvarez Calatayud G<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, <sup>2</sup>Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. <sup>3</sup>Universidad 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  $\geq 2$   $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$  [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 S<sup>1</sup>, Navas López VM<sup>2</sup>, Martín de Carpi FJ<sup>3</sup>, Rodríguez Martínez A<sup>4</sup>, Segarra Cantón Ó<sup>5</sup>, Peña Quintana L<sup>6</sup>, Armas Ramos H<sup>7</sup>, Eizaguirre Arocena FJ<sup>8</sup>; en representación del Grupo de Trabajo de Enfermedad Inflamatoria Intestinal de la SEGHN<sup>\*</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Regional Universitario de Málaga. <sup>3</sup>Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. <sup>4</sup>HHUU Virgen Macarena, Sevilla. <sup>5</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>6</sup>Complejo Hospitalario Universitario Materno-Infantil de Las Palmas. <sup>7</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife. <sup>8</sup>Hospital 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: 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. Clínica 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 J<sup>1</sup>, Fernández Fernández S<sup>2</sup>, Galicia Poblet G<sup>3</sup>, Eizaguirre Arocena FJ<sup>4</sup>, García Burriel JI<sup>5</sup>, Martínez Escribano B<sup>1</sup>, Sebastián Viana T<sup>1</sup>, Cilleruelo Pascual ML<sup>6</sup>, Román Riechmann E<sup>6</sup>; en representación del Grupo de trabajo REPAC2<sup>\*</sup>. *Servicios de Pediatría de: <sup>1</sup>H.U. Fuenlabrada (Madrid), <sup>2</sup>H.U. Severo Ochoa (Madrid), <sup>3</sup>H.U. Guadalajara, <sup>4</sup>H.U. Donostia, <sup>5</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Xeral-Cies), <sup>6</sup>H.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 pregun-

to 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%)  $\geq$  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. Cas-

tallejo 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. Cordoñer 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 M<sup>1</sup>, Donat E<sup>1,2</sup>, Masip E<sup>1,2</sup>, Benavent B<sup>1</sup>, Polo B<sup>1,2</sup>, Bolonio M<sup>1</sup>, Ramos D<sup>1,3</sup>, Ribes-Koninckx C<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. <sup>2</sup>Gastrohepatología Pediátrica, <sup>3</sup>Servicio 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  $\mu$  de BI, congeladas en fresco con N<sub>2</sub> líquido y adheridas a portas "SuperFrost" son incubadas (15 min, cámara de humedad, T<sup>o</sup> 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  $\pm$  DS): 6,4  $\pm$  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<sub>0</sub>EC, 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.

PÓSTERS SIN DEFENSA  
 Viernes 26 de mayo, 15.00 h  
 Moderadores: Helena Lorenzo Garrido,  
 Zuriñe García Casales

**P1. INFLUENCIA DE LA DIETA SIN GLUTEN EN EL PERFIL LIPÍDICO EN NIÑOS CON ENFERMEDAD CELÍACA.** Termes Escalé M, Arcos Machancoses JV, Martínez Chicano D, Gutiérrez Sánchez A, Ruiz Hernández C, Loverdos Eserverri I, Busquets Casso E, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell.*

**Objetivos.** La enfermedad celíaca (EC) puede cursar con hipocolesterolemia. Sin embargo, tras la instauración de la dieta sin gluten (DSG) se ha descrito una tendencia al aumento de los niveles de colesterol, posiblemente en relación a la mejora de la capacidad de absorción intestinal o a la disminución de la inflamación sistémica. Además, un consumo excesivo de productos comercializados sin gluten, que pueden contener más grasas saturadas, podría favorecer el empeoramiento del perfil lipídico en estos pacientes. Nos proponemos estudiar los cambios en los niveles de colesterol y los triglicéridos (TG) de los niños diagnosticados de EC después de iniciar la DSG.

**Pacientes y métodos.** Estudio observacional con recogida retrospectiva de datos a través de revisión manual de historias clínicas de niños con EC en dos hospitales de Cataluña, entre los años 2000 y 2016. El diagnóstico de EC se llevó a cabo histológicamente o por criterios ESPGHAN 2012 en ausencia de biopsia duodenal. Los datos antropométricos se estandarizaron en base a la referencia de crecimiento de Fernández 2011. La gravedad de la enteropatía se midió con la clasificación histológica de Marsh si estaba disponible. La cumplimentación de la DSG se evaluó en la consulta de Dietética o por la tendencia de los anticuerpos. Se registraron los valores de colesterol total (CT), colesterol HDL, colesterol LDL y TG en los controles sucesivos hasta los dos años de seguimiento. El protocolo incluye la cumplimentación del cuestionario EnKid para valoración de la adherencia a la dieta mediterránea. La diferencia entre los valores medios de CT, HDL, LDL y TG de los varios momentos del seguimiento se estudió mediante la prueba *t* de Student para muestras relacionadas. El análisis se realizó tanto para el total de

los pacientes como para los subgrupos de sexo, grado de atrofia vellositaria, presencia de sobrepeso u obesidad. También se diferenciará en función del resultado del cuestionario EnKid.

**Resultados.** Hasta el momento actual se han analizado datos de 93 pacientes (69% niñas) de entre 1 y 15 años. Los resultados mostraron un aumento significativo del CT al año de seguimiento ( $p=0,041$ ). No hubo cambios en los valores medios de LDL, pero sí un aumento en los de HDL y una disminución de los TG ya significativa desde los 6 meses de DSG. Las variaciones en el perfil lipídico fueron diferentes en función del sexo: solo en los niños se mantuvo significativo el descenso de TG a los dos años del diagnóstico y solo en las niñas se mantuvo significativo el aumento de CT y HDL. Además, la relación LDL/HDL varió de 2,50 al diagnóstico hasta 1,7 a los 2 años (valor  $p=0,004$ ). El cambio en los niveles de CT desde el diagnóstico hasta los dos años de DSG fue estadísticamente diferente en función de la presencia o no de atrofia vellositaria total al diagnóstico (+19,5 mg/dl en atrofia total frente a -6,1 mg/dl sin atrofia total;  $p=0,002$ ).

**Conclusiones.** Los resultados preliminares sugieren que al iniciar la dieta sin gluten se produciría una modificación en los valores del CT. Parece ser que esta podría ser debida a un incremento en el HDL, mejorando el ratio LDL/HDL, y podría depender de la presencia o no de atrofia vellositaria total al diagnóstico. Por otro lado, los cambios producidos podrían ser diferentes en niños y niñas. El estudio debe completarse con un análisis de los datos en función de la adhesión a la dieta mediterránea.

**P2. RENTABILIDAD DE LAS BIOPSIAS PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD CELÍACA Y CORRELACIÓN ENTRE HALLAZGOS ENDOSCÓPICOS E HISTOLÓGICOS.** Martínez-Osorio J, Ercoli P, Ruiz C, Pinillos S, Vila V, Martín de Carpi Jc *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.*

**Objetivo.** La enteropatía asociada a Enfermedad Celíaca (EC) puede ser muy variable en cuanto a severidad y localización. Las guías ESPGHAN recomiendan la obtención de mínimo cuatro biopsias de segunda o tercera porción duodenal (D2-D3) y al menos una de bulbo. El objetivo de nuestro estudio fue analizar la rentabilidad de las biopsias obtenidas en bulbo y D2-D3 para el diagnóstico de EC y la correlación entre hallazgos endoscópicos e histológicos.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo descriptivo realizado entre enero de 2014 y diciembre de 2016. Se incluyen todos los niños menores de 18 años con diagnóstico histológico definitivo de EC (Marsh 2-3) mediante endoscopia digestiva alta (EDA). A

todos los pacientes se les realizó dos biopsias de bulbo y cuatro de D2-D3. Se recogen variables clínicas, analíticas (anticuerpos antitransglutaminasa ATG), hallazgos endoscópicos y afectación histológica según la clasificación de Marsh-Oberhuber.

**Resultados.** Un total de 217 niños tuvieron diagnóstico definitivo de EC, 81 niños (37%) y 136 niñas (63%), con edad media de 6,2 años (rango 1-17 años). Los síntomas de presentación fueron: 54% gastrointestinales (diarrea, distensión abdominal, vómitos), 21% estancamiento ponderal, 7% anemia y 18% asintomáticos (antecedente familiar o enfermedad asociada). El 80% tenían niveles de ATG 10 veces el valor de la normalidad, de estos el 95% tenían Marsh 2-3 en bulbo y el 76% en D2-D3. El 70% tenían Marsh 2-3 tanto en bulbo como en D2-D3, 5% solo en bulbo y 25% solo en D2-D3. En 40 pacientes las muestras resultaron no valorables por mala orientación (39 en bulbo y 1 en segunda porción). El aspecto endoscópico fue normal en bulbo en el 38% de los pacientes y en D2-D3 en un 26%. Los pacientes con hallazgos endoscópicos sugestivos de EC el 74% tenían Marsh 2-3 en bulbo y el 97% en D2-D3.

**Conclusiones.** Observamos una mayor rentabilidad de las biopsias en D2-D3 respecto a las de bulbo para el diagnóstico de EC así como una mejor correlación entre hallazgos endoscópicos sugestivos de EC y presencia de Marsh 2-3. Este hecho probablemente esté sesgado por el elevado número de biopsias no valorables en bulbo. A pesar de ello, nuestros hallazgos confirman la necesidad de obtener biopsias de bulbo para mejorar el rendimiento diagnóstico, de otra forma se hubieran omitido un 4% de los celíacos. Finalmente observamos una mejor correlación entre títulos elevados de Ac y presencia de Marsh 2-3 en bulbo.

**P3. ASOCIACIÓN ENTRE DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y ENFERMEDAD CELÍACA EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.** Ercoli P<sup>1</sup>, García B<sup>1</sup>, Amat M<sup>2</sup>, Cardona R<sup>2</sup>, Arcos J<sup>1</sup>, García D<sup>1</sup>, Martín de Carpi J<sup>1</sup>, Pinillos S<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Nutrición y Hepatología, <sup>2</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

**Objetivos.** Los pacientes con Diabetes Mellitus tipo1 (DM1) tienen una alta probabilidad de asociar otros desordenes autoinmunes, entre ellos la Enfermedad Celíaca (EC). Ambas enfermedades comparten susceptibilidad genética en los alelos del HLA. Un screening precoz de EC al debut de DM1 y durante su seguimiento puede evitar la aparición de complicaciones potencialmente graves, teniendo en cuenta que la mayoría son asintomáticos. El objetivo de nuestro estudio es proporcionar una descripción clínica y analítica de los pacientes que asocian ambas entidades.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de serie de casos mediante revisión de historias clínicas en el que se incluyen a pacientes pediátricos seguidos en nuestro hospital que presentan diagnóstico conjunto de DM1 y EC. El diagnóstico de EC se establece mediante serología, genética y confirmación anatomopatológica. Se recogen variables clínicas, analíticas y hallazgos macro y microscópicos en la endoscopia digestiva alta (EDA).

**Resultados.** Presentamos 41 pacientes con diagnóstico de DM1+EC (5,4% del total de pacientes con DM1), con una edad media de 6.8 años (rango 1-13 años). De ellos 21 (51%) femeninos y 20 (49%) masculinos. El debut de EC fue posterior a DM1 en 23 pacientes (56%), con una media de 1.8 años de intervalo entre

ambos diagnósticos (91% inferior a 5 años desde el debut de la DM1), simultáneo en 11 (27%) y anterior en 7 (17%). La mayoría (88%) no tienen enfermedades asociadas. Existe déficit de IgA en 1 paciente (2,4%). El 71% de los pacientes (29) son asintomáticos al diagnóstico (porcentaje que asciende a 82% en aquellos con debut concomitante o posterior), 4 tienen clínica clásica (10%), 2 tienen clínica atípica (5%) y en 6 (14%) no se encontraron datos en la historia sobre la sintomatología. El valor medio de los Ac antitransglutaminasa (AcATG) IgA al diagnóstico es de 63 U/ml (DS  $\pm$  35,34). En 9 pacientes (22%) se han determinado los Ac antiendomiso (EMA), positivos en 100%. En 37 pacientes (90,3%) se realiza estudio genético, positivo para HLA-DQ2 y/o DQ8 en 100%, de los cuales 53,7% DQ2; 7,3% DQ8 y 29,3% DQ2+DQ8. De 33 pacientes (80%) de los que se disponen datos, 6 (18%) tienen AST por encima del rango normal (100% ALT normal) pero todos ellos < a 2 veces valor normal. Se realiza biopsia intestinal en el 100% (8, 19%, mediante cápsula de Watson), con hallazgo anatomopatológico de Marsh 3 en 34 (83%). El 49% normalizan los AcATG antes del año del inicio de la dieta sin gluten (DSG), y de aquellos que persisten elevados a partir de entonces (48%) se aprecia un importante descenso de los mismos (media de 6,5 U/ml, rango 3-32).

**Conclusiones.** La incidencia de EC en pacientes con DM1 es superior a la de la población general, la mayoría en los primeros 5 años desde el debut de la DM1. Todos ellos con HLA de riesgo, EMA+, la mayoría asintomáticos, con biopsias compatibles y progresivo descenso de los AcATG una vez iniciada la DSG. Es un reto, ante la falta de adecuada evidencia, establecer los criterios de screening de EC en los pacientes con DM1. Es nuestra intención en el futuro, incluir aspectos de control metabólico una vez instaurada la DSG y cumplimiento de la misma, así como la descripción de aquellos pacientes con DM1 que elevan transitoriamente los AcATG sin confirmarse la EC.

**P4. HEPATITIS CRÓNICA E EN NIÑO CON TRASPLANTE CARDIACO.** Del Brio R<sup>1</sup>, Muñoz MP<sup>1</sup>, Lledín MD<sup>1</sup>, Fernández L<sup>1</sup>, García-Bujalance S<sup>2</sup>, Gil N<sup>3</sup>, Díaz MC<sup>1</sup>, Jara P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico, <sup>2</sup>Microbiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. <sup>3</sup>Cardiología Infantil. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción.** Se han descrito 4 genotipos de virus hepatitis E (VHE). En países desarrollados el genotipo 3 es el principal, la fuente de infección es el consumo de carne (de cerdo) poco cocinada. La transmisión por hemoderivados es excepcional, por la escasa duración de viremia (10 días) en la infección aguda. El VHE puede ocasionar hepatitis crónica en inmunodeprimidos. Se presenta el primer caso observado en el centro de un niño con hepatitis crónica E.

**Resumen del caso.** Paciente receptor de trasplante cardiaco a los 2 años de edad, por transposición de grandes arterias. Siempre tuvo buena función cardíaca. Recibía tratamiento inmunosupresor con tacrolimus en monoterapia, con buena adherencia. Asociaba un trastorno por déficit de atención e hiperactividad tratado con metilfenidato (Rubifen®). Los controles postrasplante siempre mostraron valores normales de la bioquímica hepática. A los 10 años del trasplante se objetivó una elevación de aminotransferasas (AST 179 U/L, ALT 379 U/L) con bilirrubina y GGT normales,



sin signos ni síntomas asociados. No había realizado viajes al extranjero. Convivía con una mascota bien vacunada. No hubo normalización tras la retirada de metilfenidato. Se realizaron estudios de imagen (TC abdomino-pélvico y ecografía abdominal) en los que no se objetivaron alteraciones. Presentaba inmunoglobulinas normales, marcadores de autoinmunidad negativos, y valor normal de antitransglutaminasa, ceruloplasmina, alfa 1 antitripsina y CK. Se descartaron infecciones: serología de toxoplasma, VHB y VIH negativas, ADN-EBV, ADN-CMV, ADN-herpes virus 6, ARN-VHC negativos. Tras 2 años de evolución de AST y ALT elevadas, a los 14 años, estaba asintomático sin visceromegalia, con AST:100 U/L, ALT: 175 U/L y GGT: 35 U/L. Tras remisión a otro centro, la determinación de IgM-VHE y ARN-VHE (RealStar→HEV RT-PCR 1.0, Altona Diagnostics) fueron positivas. Recibió ribavirina (15 mg/kg/día) durante 3 meses. No presentó efectos adversos. Hubo normalización de AST y ALT a los 25 días del inicio del tratamiento y negativización de ARN-VHE en sangre a las 8 semanas. En el periodo de observación postratamiento (4 meses), mantiene bioquímica hepática normal.

**Comentarios.** La disfunción hepática crónica en trasplantados debe motivar el estudio de VHE como posible causa. Actualmente la determinación de ARN-VHE no es ampliamente accesible. El tratamiento eficaz es ribavirina durante 3-6 meses, pero es posible la recaída. Es recomendado para los inmunodeprimidos evitar el consumo de cerdo no cocinado. El VHE genotipo 3 es una zoonosis en expansión en Europa y debe aumentar el índice de sospecha en la valoración de los pacientes trasplantados.

#### P5. ENDOTIPSITIS: INFECCIÓN PERSISTENTE DE UN SHUNT PORTOSISTÉMICO INTRAHEPÁTICO TRANSYUGULAR.

Muntaner T<sup>1</sup>, Juamperez J<sup>1</sup>, Quintero J<sup>1</sup>, Mercedes Pérez M<sup>2</sup>, Molino JA<sup>3</sup>, Mayola S<sup>1</sup>, Charco R<sup>3</sup>, Segarra Ó<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad Integridad de Hepatología Compleja y Trasplante Hepático Pediátrico, <sup>2</sup>Unidad de Radiología Intervencionista, <sup>3</sup>Servicio de Cirugía HPB y Trasplante Hepático. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción.** El *shunt* portosistémico intrahepático transyugular (TIPSS) consiste en la creación de una comunicación artificial intrahepática entre el sistema venoso portal y el sistema venoso hepático (comúnmente entre la porta derecha y la vena suprahepática derecha). Es un procedimiento llevado a cabo por radiólogos intervencionistas con el objetivo de disminuir la presión portal en aquellos pacientes con sangrado digestivo recurrente por varices y/o ascitis refractaria a tratamiento médico. Entre las complicaciones de su colocación se encuentran la encefalopatía hepática, la trombosis portal y la infección del propio dispositivo, denominada endotipsitis. Presentamos un caso de endotipsitis en una paciente afecta de atresia de vías biliares.

**Resumen del caso.** Niña de 3 años de edad, diagnosticada de atresia de vías biliares e intervenida mediante hepatoporoenterostomía de Kasai a los 3 meses de vida en Perú. A pesar de haber restablecido flujo biliar la paciente acude a nuestro centro con 21 meses de edad, presentando fiebre recurrente y varios episodios de hemorragia digestiva desde la cirugía. Debido al sangrado recurrente por varices gastroesofágicas se inicia profilaxis secundaria con propranolol y se incluye a la paciente en programa de banding. Dos semanas más tarde, presenta un nuevo episodio de sangrado digestivo en forma de melenas, sin respuesta a la infusión continua

de somatostatina. En el angioTC realizado de urgencia se pone de manifiesto una hemorragia activa a nivel del ángulo hepático del colon. Se realiza arteriografía embolizando las varices colónicas, a pesar de lo cual persiste el sangrado. Finalmente se decide la colocación urgente de un TIPSS con resolución posterior de la hemorragia. Pasado un año de la colocación del TIPSS, la paciente inicia cuadro de colangitis de repetición (4 episodios en 4 meses), con hemocultivos persistentemente positivos a *Enterobacter cloacae*. A pesar de presentar una buena respuesta clínica y analítica al tratamiento con carbapenems, el cuadro reaparece a la retirada del antibiótico. Dada la evolución de la paciente, se plantea el diagnóstico de endotipsitis. Se realiza un PET-TC que evidencia una captación hipermetabólica en la porción intrahepática del TIPSS, lo que sugiere la infección del dispositivo. Teniendo en cuenta la falta de respuesta sostenida a las tandas de tratamiento antibiótico, incluso tras mantenerlo 4-6 semanas, se decidió incluir a la paciente en lista de trasplante hepático, debiendo recibir hasta el mismo antibioticoterapia endovenosa con carbapenems. Para poderse administrar el antibiótico en domicilio fue necesaria la colocación de una vía central de inserción periférica e instruir a la familia en la utilización del dispositivo Intermate®. Tras 8 meses en lista la paciente fue trasplantada con éxito sin presentar complicaciones inmediatas.

**Comentarios.** La colocación de un TIPSS es una alternativa de tratamiento eficaz para la hipertensión portal. Si bien en adultos es un procedimiento común, su utilización en pediatría está menos descrita. Aunque poco frecuente, la infección del dispositivo es una complicación a tener en cuenta en caso de colangitis de repetición o fiebre recurrente sin foco en estos pacientes.

#### P6. NUESTRA EXPERIENCIA EN ESTEATOSIS HEPÁTICA.

Terroba Seara S, Ocaña Alcober C, Fernández Villar AM, Fernández Rodríguez AN, Guevara Caviedes LN, Puerta Pérez MP, Menéndez Arias C, Iglesias Blázquez C. Complejo Asistencial Universitario de León

**Objetivo.** Describir las características de los pacientes con enfermedad de hígado graso no alcohólica (EHGNA) diagnosticados en Consultas Externas de Gastroenterología Infantil.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, a partir de historias clínicas de los niños diagnosticados de esteatosis hepática por ecografía abdominal en nuestra consulta de 2003 a 2016. Se analizaron datos clínicos, analíticos, diagnósticos y evolución.

**Resultados.** Se encontraron un total de 22 pacientes en nuestra base de datos diagnosticados de EHGNA. Tres de ellos fueron excluidos del estudio por presentar VHC, enfermedad de Gilbert y fibrosis quística. De los 19 restantes, el 68% fueron varones. Se tomó como edad al diagnóstico la que tenían cuando se realizó la ecografía, con una edad media de 9 años y 11 meses. El 21% presentaba sobrepeso (IMC > p85, OMS) y 42,10% obesidad (IMC > 95, OMS). Motivo de consulta: 42% dolor abdominal y 23,6% hipertransaminasemia. Ninguno presentaba hepatomegalia en la exploración física. Los resultados analíticos medios obtenidos fueron los siguientes: GOT 36,6 U/L; GPT 41,53 U/L; colesterol total 164,58 mg/dl; LDL 85,73 mg/dl; HDL 56,71 mg/dl, triglicéridos 80,42 mg/dl; índice aterogénico 2,71; glucosa 83,61 mg/dl; insulina 18,47 µU/ml; índice HOMA 4,05; bilirrubina total 0,70 mg/dl; albúmina 4,78 mg/dl; fosfatasa alcalina 342,67 U/L,

creatinina 0,48 mg/dl; ferritina 46,10 ng/ml; INR 0,99; plaquetas 291.866/ $\mu$ L. Los patrones en la ecografía abdominal: 15 difuso, 3 geográfica y 1 focal. En uno de ellos se realizó TAC abdominal, en otro resonancia magnética y en dos de ellos elastografía hepática. En el seguimiento ecográfico: 4 difusas, 4 geográficas, 6 se normalizaron y en los 5 restantes no fue posible realizar seguimiento. Todos ellos recibieron tratamiento dietético y ejercicio diario, junto con metformina en uno de ellos y omega 3 en otro.

**Conclusiones.** En nuestra consulta los pacientes diagnosticados de EHGNA, son en su mayoría varones y presentan sobrepeso u obesidad, coincidiendo con lo reflejado en la literatura. La resistencia a la insulina, uno de los factores principales de la patogenia, valorado mediante el índice HOMA, fue patológico en el 60% de los pacientes en los que se determinó. Un tercio tuvieron hipertransaminasemia. Ninguno tenía hepatomegalia. El patrón ecográfico predominante fue el difuso, con normalización ecográfica tras tratamiento dietético y con ejercicio físico en una tercera parte. En ninguno paciente se realizó biopsia.

**P7. PREVALENCIA DE PRODUCTORES INTESTINALES DE METANO EN LOS TEST DE ALIMENTO REALIZADOS EN UN AÑO EN NUESTRO CENTRO.** Colomé Rivero G, Soriano Villaverde P, Arbat Garijo I, Villegas Villegas P, Englert Granell E, Ortolà i Castells E Martín Orte E. *Servicio de Gastroenterología pediátrica. Hospital de Nens de Barcelona.*

**Introducción y objetivos.** El test del aliento para el estudio de la digestión y absorción de los distintos tipos de azúcares, es un prueba que empleamos de forma rutinaria en nuestra práctica diaria los gastroenterólogos pediátricos. Las muestras obtenidas del aire espirado en condiciones basales y tras la ingesta del hidrato de carbono en estudio, dan como resultado la concentración de hidrogeno ( $H_2$ ) metano ( $CH_4$ ) y oxígeno ( $O_2$ ) en partes por millón (ppm). Los estudios publicados hasta el momento hablan que un 2-43% de los niños son “no productores de  $H_2$ ” sino de metano. Nuestro objetivo es revisar todos los test de aliento realizado en nuestro Servicio en el último año y conocer el porcentaje de niños productores exclusivamente de  $CH_4$  y saber si la lectura exclusiva del  $H_2$  podría inducir a un error diagnóstico y por lo tanto a un tratamiento inadecuado.

**Material y métodos.** Se recogieron los resultados de las muestras de aliento de niños de entre los 8 meses y 18 años de edad para la medición del hidrógeno y del metano espirado, utilizando el medidor de la marca *Gastrocheck*. La concentración de hidrógeno se expresa en ppm (partes por millón) y los valores normales son de  $7 \pm 5$ . Se realiza una determinación basal antes de ingerir el azúcar a estudio, con una máscara infantil o un filtro para niños mayores. Se administra el azúcar que queremos estudiar (lactosa, fructosa, sorbitol, sacarosa) a la dosis y concentraciones habituales, realizando mediciones cada 15 y 30 min hasta al menos los 180 min.

**Resultados.** Se realizaron un total de 1075 pruebas, resultando positivas un 59,3% y negativas un 40,6%. Del total de las muestras realizadas tan solo el 2,3% fueron positivas exclusivamente a metano. En el 66,6% de los casos fueron positivas a  $H_2$  a partir de los primeros 90 minutos del inicio del test, sugiriendo una malabsorción del azúcar en cuestión. El 39,3% restante, presentaron un ascenso de la curva patológica antes de las primera hora, sugiriendo un sobrecrecimiento bacteriano intestinal.

**Conclusiones.** Más de la mitad de los estudios que son referidos a nuestro centro resultaron ser positivos. Nuestras cifras de niños productores de  $CH_4$ , han resultado ser inferiores a las publicadas en otras series, pero habría que tenerlos en cuenta a la hora de interpretar los resultados para no dar resultados falsamente negativos.

**P8. RESPUESTA AL TRATAMIENTO DIETÉTICO EXCLUSIVO EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA.** Izquierdo Martín A, Barros García P, González García A, Camarena Pavón N, Acosta Hurtado C, López Rodríguez MJ. *Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.*

**Objetivos.** La esofagitis eosinofílica (EEo) es un trastorno inflamatorio crónico desencadenado por una respuesta alérgica anormal a los antígenos de la dieta. La modificación dietética es uno de los tratamientos más aceptados ofreciendo al paciente una alternativa no farmacológica para controlar su enfermedad y consiguiendo la mejoría sintomática en un alto porcentaje de pacientes. Nuestro objetivo es evaluar la curación de la mucosa esofágica con el tratamiento dietético.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de EEo desde el 1 enero 2009 al 31 de diciembre de 2016 en los que se ha empleado tratamiento dietético exclusivo. Se han analizado variables epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y endoscópicas, así como desglose de los alimentos excluidos. Las dietas empleadas han sido dieta de eliminación de 6 alimentos (D1), dieta de exclusión de dos en dos alimentos progresiva (D2) y dieta de exclusión selectiva guiada por alergia (D3).

**Resultados.** Se han incluido un total de 19 pacientes, 26,3% mujeres y 73,6% varones. Existía antecedente de alergia en el 78,95% y reflujo gastroesofágico evaluado por pHmetría esofágica de 24 horas en 36,8%. El 89,5% de los pacientes presentaban clínica digestiva. Un 42,10% de los pacientes respondió a la dieta de exclusión guiada por alergia, un 26,31% a la dieta de exclusión de dos en dos alimentos y un 10,52% a la dieta de eliminación de 6 alimentos. Un total de 4 pacientes (21,05%) fueron no respondedores a dieta. El número de alimentos restirados según el tipo de dieta: D1= 6 alimentos, D2= 2,4 alimentos, D3= 3,37 alimentos. Los alimentos a los que hubo una mayor tasa de respuesta fueron: 27,5% gluten, 22,5% leche, 22,5% frutos secos, 15% huevo, 10% legumbres, 7,5% arroz, 5% marisco y pescado y un 2,5% maíz, tomate, frutas y soja.

**Conclusiones.** Las diferentes opciones dietéticas empleadas en nuestros pacientes consiguieron una tasa de curación mucosa del 78,95%. Las dietas de eliminación empírica y dirigida por alergia han ganado popularidad y se han convertido en el pilar de la terapia en EEo. La eliminación de un número limitado de alimentos ofrece un mejor cumplimiento, son mejor toleradas y menos restrictivas desde el punto de vista nutricional.

**P9. UTILIDAD DE LA PH-IMPEDANCIOMETRÍA EN LA EVALUACIÓN DE NIÑOS CON SÍNTOMAS RESPIRATORIOS CRÓNICOS.** Vargas Sandoval M, Cantillo Rocha T. *Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Gastrokids – Manizales, Colombia.*

**Introducción y objetivos.** Describir los resultados de pH-impedanciometrías realizadas a una población pediátrica con síntomas

respiratorios crónicos remitidos de otros servicios (Neumología, Alergología, Otorrinolaringología) sin respuesta adecuada a tratamientos previos.

**Materiales y métodos.** Estudio de tipo descriptivo, retrospectivo, realizado en el eje cafetero Colombiano con base en historias clínicas y reportes de pH-impedanciometrías de pacientes remitidos con síntomas respiratorios crónicos de enero 14 de 2014 a junio 14 2015. Excluyéndose del estudio pacientes con patologías de riesgo para desarrollo de ERGE. Con una población total de estudio 64 pacientes, en edades comprendidas entre 1 y 15 años, con una edad promedio de 6,11 años, de los cuales fueron 34 (53,1%) masculinos.

**Resultados.** Del total de pacientes remitidos (n= 64) el 78,2% tuvo pH-impedanciometría positiva para reflujo, siendo no ácido el 67,2%, ácido el 9,4%, mixto el 1,6% y sin reflujo el 21,9%. De la población estudiada, el 28,1% habían recibido tratamiento con IBP sin mejoría y la pH-impedanciometría concluyó en este subgrupo que el 16,7% presentaba reflujo ácido, no ácido el 72,2% (tratamiento inadecuado), mixto 0%, sin reflujo el 11,1%. En cuanto a síntomas, se evidenció que la tos crónica fue el más prevalente (82%) en esta población y la relación de tos y tipo de reflujo reportado fue mayor en reflujo no ácido 72% *vs* 13% en ácido. El índice sintomático para síntomas respiratorios en las pH-impedanciometrías con ERGE no ácido fue del 68% y el índice de sensibilidad sintomática fue del 67%.

**Conclusiones.** La caracterización del tipo de reflujo y la relación sintomática por medio de pH-impedanciometría constituye un elemento clave en el enfoque diagnóstico y terapéutico del niño con síntomas respiratorios crónicos.

**P10. ENTEROCOLITIS INDUCIDA POR PROTEÍNAS ALIMENTARIAS: UNA ENTIDAD EMERGENTE.** Sánchez Rodríguez I, Grande Herrero L, Bautista Lozano D, Ruiz Jiménez M, Alcaraz Romero AJ, González Arias M, Campos Segura A, Ventura Correas A. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.*

**Objetivos.** El objetivo de este estudio es revisar los casos de enterocolitis inducida por proteínas alimentarias (*Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome: FPIES*) diagnosticados en nuestro hospital.

**Material y métodos.** Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de FPIES entre mayo de 2014 y diciembre de 2016.

**Resultados.** Se incluyen 10 casos, 60% varones. Antecedentes familiares de atopia en 30% de los casos y personales en 40%. Los alimentos implicados fueron pescado en 4 casos, seguido de los cereales (3), el huevo (2) y la leche de vaca (1). Al menos, el 70% de los pacientes habían recibido lactancia materna prolongada (8 meses), siendo cuatro de los diez pacientes, alimentados exclusivamente con lactancia materna en el momento del diagnóstico. La edad media de aparición de los síntomas fue de 8,8 meses (5-21 meses). El 70% presentaron al menos un episodio antes del diagnóstico, con una media de 2,3 episodios previos. El tiempo de aparición de síntomas ocurrió con una latencia media de 1,6 horas tras la ingesta. Los pacientes ingirieron de media el alimento implicado hasta en 2,2 ocasiones, previo a la aparición de los síntomas. El 100% de los pacientes presentó vómitos de repetición, palidez cutánea y decaimiento, asociando en un 70% deposiciones

líquidas. Ninguno de los pacientes, presentó clínica extradigestiva. En 7 casos se realizó analítica durante el episodio agudo, presentando leucocitosis con neutrofilia en el 72% de los casos (medias de 25.270 leucocitos y 15.640 neutrófilos) y trombocitosis en el 100% de los mismos (550.571). Únicamente dos pacientes presentaron eosinofilia leve (840 y 966 eosinófilos), presentando el resto, valores inferiores a 350. En todos ellos los reactantes de fase aguda (PCR y PCT) fueron negativos. Recibieron fluidoterapia intravenosa y antieméticos (ondansetrón) el 60% de los pacientes, de estos, la mitad recibieron además corticoides intravenosos. El estudio alérgico con pruebas cutáneas (prick test) e IgE específica fue negativo. El 30% de los pacientes requirió provocación oral abierta para confirmación diagnóstica. Un paciente ha conseguido tolerancia a arroz (previa realización de provocación oral abierta negativa) tras 24 meses de dieta de exclusión. El resto de los pacientes continúa en la actualidad con dieta de evitación estricta.

**Conclusiones.** La enterocolitis inducida por proteínas alimentarias es una hipersensibilidad no IgE mediada, que está experimentando un aumento de incidencia en los últimos años. Los FPIES, representan el espectro más grave de las reacciones alimentarias no mediadas por IgE, pudiendo presentar síntomas gastrointestinales así como hipotermia, hipotensión y shock. Los alimentos más frecuentemente implicados son la leche, soja y respecto a alimentos sólidos en nuestro medio, el pescado. Es necesario un alto nivel de sospecha para realizar el diagnóstico evitando así hospitalizaciones innecesarias y sobretratamientos.

**P11. PAPEL DE LA INFECCIÓN CÓLICA POR CMV EN LA EVOLUCIÓN DE LA COLITIS ULCEROSA PEDIÁTRICA: ¿QUÉ PAPEL JUEGA EL ANTI-TNF?** Álvarez Beltrán M, Núñez Ramos R, Redecillas Ferreiro S, Cabello Ruiz V, Juampérez Goñi J, Quintero Bernabeu J, Segarra Cantón Ó. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático pediátrico. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.*

**Objetivo.** El diagnóstico de enfermedad por citomegalovirus (CMV) requiere métodos de detección viral mediante inmunohistoquímica (IH) o PCR en mucosa intestinal. Aunque el papel de esta infección en un brote de colitis ulcerosa (CU) es controvertido, se relaciona con una menor respuesta a los esteroides y a otros inmunosupresores, así como con una mayor tasa de colectomías. Por otro lado, algunos tratamientos especialmente los esteroides y la ciclosporina se relacionan con una mayor tasa de reactivaciones, no siendo este efecto descrito con los anti-TNF. Nuestro objetivo consiste en: describir la seroprevalencia de CMV al diagnóstico de la CU, estudiar los casos de enfermedad por CMV (primoinfección o reactivación) y describir la evolución de la enfermedad.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de CU en los últimos 8 años. Se determinaron: edad, sexo, extensión, serologías IgG/IgM de CMV, hematoxilina-eosina (H/E), PCR e inmunohistoquímica en mucosa intestinal, PCR plasmática, tratamientos previos y posteriores a la enfermedad por CMV (azatioprina, esteroides, anti-TNF, ciclosporina, leucocitoaféresis, vedolizumab y colectomía) y evolución (corticodependencia y/o corticoresistencia). Se definió enfermedad por CMV como la presencia de H/E compatible y/o IH positiva en biopsia intestinal.

**Resultados.** Entre 2008 y 2016 se diagnosticaron 24 pacientes (10 varones), con una media de edad al diagnóstico de 10 años (rango 1-15). El 83% fueron pancolitis. El 66,6% presentaron seroprevalencia positiva (IgG CMV) al debut. Se realizaron un total de 51 biopsias: H/E en todos (1 paciente con inclusiones virales), IH en el 70% (2 positivas) y PCR en biopsia en el 21% (1 positiva). En el 62% de los pacientes se determinó la PCR de CMV plasmática, siendo positiva en 3 ocasiones. Tras el estudio, se diagnosticaron 3 reactivaciones por CMV (dos de las cuales en un mismo paciente), tras administrar esteroides y ciclosporina, tras esteroides, y otro al debut, previo tratamiento inmunosupresor. Todas las reactivaciones recibieron tratamiento: ganciclovir (1) y valganciclovir (2). No tuvimos ningún caso de primoinfección por CMV. Un caso de PCR a CMV positiva en biopsia con una IH y una H/E negativas, no fue considerado enfermedad por CMV. El 16,6% (4/24) del total de pacientes fueron corticoresistentes (uno de ellos con enfermedad por CMV) y el 50% (12/24) fueron corticodependientes (dos de ellos enfermedad por CMV) por lo que requirieron tratamiento con anti-TNF (9 pacientes), vedolizumab (1 paciente) y colectomía (2 pacientes). Ninguno de los 9 pacientes con Anti-TNF presentó reactivación viral. Los dos pacientes con enfermedad por CMV toleraron correctamente la inducción con anti-TNF presentando biopsias de control con H/E e IH negativas.

**Conclusiones.** 1) En nuestra experiencia los casos de reactivación por CMV no se relacionaron con el uso de anti-TNF. 2) El tratamiento con anti-TNF no influyó negativamente en el curso de la enfermedad por CMV en pacientes con CU, aunque son necesarios más estudios para establecer su perfil de seguridad.

**P12. UTILIZACIÓN DE POLIETILENGLICOL CON ELECTROLITOS DURANTE MÁS DE 6 MESES. RESULTADOS PRELIMINARES.** Bautista Casanovas A<sup>1</sup>, Martín Martínez B<sup>2</sup>, Fernández Cebrián S<sup>3</sup>, de Vicente Aguayo R<sup>4</sup>, Cortizo Vázquez J<sup>1</sup>, García Palacios M<sup>1</sup>, Rodríguez Barca P<sup>1</sup>, Estévez Martínez E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela <sup>2</sup>Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital de Terrasa. Barcelona <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Policlínico Vigo. POVISA. Vigo. Pontevedra.

**Introducción.** La utilización de polietilenglicol solo o con electrolitos (PEG+E) durante más de 6 meses, es muy habitual el estreñimiento crónico funcional (ECF) infantil.

**Objetivo.** Analizar la evolución de los pacientes tratados con PEG+E durante más de 6 meses

**Material y métodos.** Estudio observacional, retrospectivo, aprobado por el CEIC, de niños con ECF (ROMA III), a tratamiento con PEG+E > de 6 meses. En pacientes que acuden a consulta-revisión por ECF, se realiza una encuesta durante la consulta (T1) sobre la clínica, número y tipo de deposiciones, tipo de tratamiento, dosis, complicaciones y evolución, así como una encuesta retrospectiva sobre los mismos aspectos en el momento del iniciar el tratamiento (T0), 4 preguntas sobre calidad de vida-satisfacción.

**Resultados.** 42 pacientes (22V/20M). El 73,8% tienen antecedentes familiares de ECF y el 35,7% recibieron tratamiento previo. Edad:  $6 \pm 3,3$  años en T0 y  $7,5 \pm 3,8$  años en T1. El 81% realizó vaciado inicial. Lo utilizaron  $17,7 \pm 16$  meses, 21 niños (50%) durante más de 1 año. El nº deposiciones/semana era:  $3,1 \pm 0,8$  al

inicio y  $6,6 \pm 0,6$  al control, la puntuación de la escala de Bristol paso de  $1,9 \pm 0,5$  a  $3,8 \pm 0,2$ . Las deposiciones/semana > 4, se iniciaron en la  $2,7 \pm 0,9$  semana. Utilizan una dosis de  $0,9 \pm 0,5$  g/kg para vaciado inicial,  $0,4 \pm 0,2$  g/kg en tratamiento inicial y  $0,3 \pm 0,2$  g/kg al control. 5 casos (11,9%) describen meteorismo como efecto secundario leve. Dos pacientes presentaban sintomatología ocasional con tratamiento (dolor abdominal/encopresis). Todas las familias consideran que el PEG+E es eficaz. El 48% y 52% “están de acuerdo” y “totalmente de acuerdo” en la mejoría de los síntomas. Sobre la facilidad para mantener el tratamiento: 11,9% indiferente, 66,6% están de acuerdo y 21,4% totalmente de acuerdo.

**Conclusión.** Los pacientes con PEG+E > 6 m, tienen un ECF > 15 meses, y mayoritariamente antecedentes familiares, usándolo 18 meses de media. Utilizan unas dosis de  $0,9 \pm 0,5$  g/kg para vaciado inicial, y no modifican la dosis inicial (0,4-0,3 g/kg) con el paso del tiempo y ganancia ponderal. La mayoría logran > 4 deposiciones/semana en la 3ª semana, desapareciendo la sintomatología y mejorando significativamente el nº de deposiciones/semana y la puntuación de la escala de Bristol. Como era previsible en uso prolongado: la mayoría está de acuerdo sobre la eficacia, mejoría clínica y facilidad de uso. Existen pocos estudios a largo plazo sobre el ECF. Muchos niños reciben tratamiento a largo plazo, y muchos persistirán con tratamiento/sintomatología en la edad adulta.

**P13. CARCINOMA COLORRECTAL. CASO CLÍNICO.** Rodríguez Martín LE, de la Torre Santiago M, Violadé Guerrero F, Cano Sciarrotta R, Rodríguez Martínez A, Salazar Quero JC, Valverde Fernández J, Rubio Murillo M. Servicio de Gastroenterología pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción.** El carcinoma colorrectal es muy poco frecuente en la edad pediátrica por lo que al diagnóstico presentan enfermedad avanzada. Ante un niño con rectorragia, cambios en el hábito intestinal, dolor abdominal y síndrome constitucional debe realizarse estudio endoscópico con el fin de realizar un diagnóstico precoz.

**Resumen del caso.** Niño de 8 años anteriormente sano, que tras sufrir traumatismo dorsolumbar el mes previo, presenta dolor intermitente en dicha zona que se irradia a miembros inferiores que motivan repetidas consultas al servicio de urgencias. Al cabo de un mes inicia episodio de estreñimiento y rectorragia acompañado de pérdida ponderal y astenia, persistiendo lumbalgia y además dolor a nivel escapular y costal derecho. Afebril. Sin antecedentes familiares de interés. La exploración osteoarticular muestra una limitación por dolor a la rotación de cadera izquierda y a la palpación en región sacro ilíaca derecha. Ante la sospecha de proceso tumoral se realiza aspiración y biopsia de médula ósea donde se evidencia infiltración difusa por neoplasia con morfología de células en anillo de sello siendo el aparato digestivo el origen más probable dada la clínica, por lo que se lleva a cabo endoscopia digestiva alta y baja con resultado anatomopatológico en esta última de adenocarcinoma colorrectal con células en anillo de sello. Al debut el tumor es inoperable por lo que se inicia tratamiento quimioterápico adyuvante según protocolos empleados en adultos con Folfxiri y Bevacizumab situación en la que se encuentra en el momento actual.

**Comentarios.** En el carcinoma colorrectal el tratamiento quirúrgico con resección total mejora las tasas de curación y supervivencia

cia por lo que para aumentar la sobrevida de estos paciente sería necesario mejorar las herramientas para un diagnóstico precoz.

**P14. DEFICIENCIA DE VITAMINA D ¿UN MITO O UNA REALIDAD?** Martínez Redondo I<sup>1</sup>, García Romero R<sup>1</sup>, Labarta Aizpun JI<sup>1</sup>, Ros Arnal I<sup>1</sup>, Ubalde E<sup>1</sup>, Gracia Romero J<sup>3</sup>, Calmarza Calmarza P<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología y Nutrición, <sup>2</sup>Servicio de Bioquímica, <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

**Objetivos.** En los últimos años se han descrito múltiples funciones de la vitamina D. La deficiencia de la vitamina D se relaciona no solo con raquitismo y osteomalacia, sino también con mayor riesgo de diabetes, obesidad, enfermedades cardiovasculares, oncológicas, infecciosas y autoinmunes. El objetivo de nuestro estudio fue conocer los niveles de vitamina D en una población pediátrica sana, y comprobar cuales son los factores que influyen, así como analizar la situación actual de profilaxis de vitamina D y valorar la eficacia de las recomendaciones actuales. De manera secundaria, analizar si el déficit de vitamina D se asociaba a una mayor incidencia de alteraciones en el metabolismo óseo y dislipemias.

**Material y métodos.** Se seleccionaron 107 pacientes entre 1 año y 15 años, de diciembre 2014 a junio 2016 que precisaron una analítica sanguínea como preoperatorio de una cirugía menor ambulatoria y cuya patología no influyera en los valores del estudio. Todo ello tras información al paciente y familia y firma del consentimiento informado. El estudio fue aprobado por el comité de ética regional. Los niveles de 25 (OH) vitamina D se interpretaron en función de la siguiente clasificación: deficiente ( $< 10$  ng/ml), insuficiente (10-29 ng/ml) y suficiente (30-100 ng/ml).

**Resultados.** Se analizaron los pacientes con un total de 78,5% varones, con una edad media de  $7,17 \pm 3,79$  años. La media de valores de Vitamina D fue de  $26,07 \pm 7,11$  ng/ml. Se dividieron las muestras en aquellos pacientes con hipovitaminosis D frente a los que presentaban niveles óptimos. Hasta un 72,9% presentaban niveles insuficientes, y se observó que existía un predominio de varones en este grupo, con IMC mayor, fototipos extremos, provenientes de padres inmigrantes, así como aquellos que no habían realizado previamente profilaxis. También se analizó la asociación de la vitamina D con otros parámetros bioquímicos. Se observó que los niños con niveles normales presentaban valores más bajos de fosfatasa alcalina ( $256,24$  U/L  $\pm 66,51$  U/L) y fosfatasa alcalina ósea específica ( $125,41$  U/L  $\pm 34,24$  U/L), así como más altos de calcio ( $10,07$  mg/dl  $\pm 0,31$  mg/dl). Se observó que aquellos pacientes con hipovitaminosis D tienen una tendencia a presentar mayores niveles de triglicéridos ( $66,42$  mg/dl  $\pm 33,09$  mg/dl) y colesterol total ( $168,97$  mg/dl  $\pm 23,76$  mg/dl). La limitación principal de nuestro estudio es no poder contar con lactantes o menores que reciben suplementación de manera sistemática, debido al escaso número de cirugías ambulatorias en esta franja de edad.

**Conclusiones.** Se pone de manifiesto que en nuestra población infantil un alto porcentaje presenta déficit de vitamina D, y que las recomendaciones actuales de profilaxis no son llevadas a cabo por la mayoría de la población. También se advierte que ciertas personas según sus características fenotípicas o de vivienda entre otras, poseen un riesgo mayor de sufrir hipovitaminosis. Son necesarios estudios poblacionales más amplios para mejorar las recomendaciones de profilaxis con vitamina D, sobre todo en aquellos pacientes que están en mayor riesgo de hipovitaminosis.

**P15. VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL AL INGRESO EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL.** Gamba Arzo M<sup>1</sup>, Babelo Ruano I<sup>2</sup>, Martín Rivada Á<sup>2</sup>, Ferrero Ortega P<sup>2</sup>, Sastre Sauce N<sup>2</sup>, Cañedo Villarroya E<sup>3</sup>, Pedrón-Giner C<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría Hospital Universitario del Sureste Arganda del Rey Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría, <sup>3</sup>Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

**Introducción.** La desnutrición relacionada con la enfermedad es frecuente en los niños hospitalizados y puede influir en su evolución.

**Objetivo.** Conocer la prevalencia de desnutrición en el paciente pediátrico hospitalizado.

**Material y métodos.** Estudio observacional prospectivo realizado en pacientes ingresados de forma consecutiva en un Hospital Infantil de tercer nivel con patología médica y quirúrgica durante un período de tiempo de 3 meses (julio-septiembre 2016). Se incluyeron 282 pacientes con un rango de edad comprendido entre 1 mes y 18 años. A todos los pacientes se les realizó una valoración del estado nutricional en las primeras 24-48 horas del ingreso, que incluyó datos de la historia clínica, examen físico y medidas antropométricas. En 118 de estos pacientes se obtuvo además el peso al alta. Se consideró desnutrición aguda la obtención de un z score  $< -2$ DE de peso para la talla en menores de 5 años y de IMC para la edad en mayores de 5 años. Se consideró desnutrición crónica la obtención de un z store de talla para la edad  $< -2$ DE. Se consideró obesidad un valor de z score  $> 3$ DE de peso para la talla en menores de 5 años y un valor de z score  $> 2$ DE de IMC para la edad en mayores de 5 años. Se utilizó como patrón las tablas de la OMS. Se recogió además el porcentaje de pacientes en los que se dieron consejos nutricionales o se pautó algún tipo de soporte nutricional. La estadística descriptiva se realizó con SPSS.

**Resultados.** La prevalencia de desnutrición aguda al ingreso fue del 13,7%. La prevalencia de desnutrición crónica al ingreso fue del 7,4%. Los pacientes con mayor porcentaje de desnutrición crónica fueron aquellos con edad  $< 2$  años ( $p < 0,05$ ) y aquellos con pluripatología ( $p < 0,05$ ). De todos ellos, se realizó intervención nutricional un 12%. Se observó un incremento medio de peso al alta de 1,12 kg ( $p < 0,05$ ). De todos los pacientes el 7% presentaban obesidad ( $n = 20$ ).

**Conclusiones.** La desnutrición es un problema importante en el paciente pediátrico ingresado, en especial en los pacientes menores de dos años y con patología múltiple. Debe de identificarse al ingreso para instaurar las medidas nutricionales pertinentes. La prevalencia de obesidad en nuestra serie fue más baja que la descrita en estudios previos.

**P16. GASTROSTOMÍA PERCUTÁNEA IMPLANTADA MEDIANTE TÉCNICA RADIOLÓGICA: ¿ES UN DISPOSITIVO SEGURO?** González González D, Molina Suárez R, Murray Hurtado M, Linares Carsi L, Castro Millán A, Armas Ramos H. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife.

**Objetivos.** 1) Analizar las características de los pacientes a los que se implantó una gastrostomía percutánea. 2) Determinar la frecuencia de complicaciones, y estimar posibles factores predictores.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo. Población a estudio: pacientes de 0 a 15 años portadores de gastrostomía percutánea implantada, en su mayoría, con técnica radiológica en nuestro Hospital entre el 1 de junio de 2001 y el 31 de diciembre de 2016 (15 años).

**Resultados.** Se incluyeron en el estudio 71 pacientes, 54,9% varones, con una edad media en el momento de implantación de 4,4 años (rango 0-14,3 años). La patología que motivó su indicación fue en su mayoría neurológica (60,6%). En ningún caso se realizó funduplicatura de Nissen previa o simultánea. En el momento de colocación de la gastrostomía, un 52,8% presentaba cierto grado de malnutrición; a los 6 meses, el 54,5% de estos consiguió mejorar su estado nutricional. La nutrición enteral administrada por gastrostomía fue en un 48,3% fórmulas enterales (en su mayoría poliméricas pediátricas), en un 21,7% alimentos habituales para su edad y en un 30% una pauta mixta. Un 54% de los niños mantuvo la alimentación oral simultánea. La sonda de gastrostomía se recambió, salvo incidencias, con una periodicidad de 3 meses. Las complicaciones más frecuentemente observadas fueron la extracción accidental de la sonda (46,5%), reflujo gastroesofágico o empeoramiento del mismo (45,1%), la infección cutánea periestoma (35,2%) y otras lesiones de la piel (22,5%). Entre las complicaciones graves se registraron 13 casos de broncoaspiración, relacionados la mayoría de ellos con la patología de base, 4 casos de fístulas gastrocúlicas o colcutáneas y 3 de dehiscencia de la herida o evisceración y otros 3 casos de peritonitis. Además, se observó mayor número de complicaciones (diarreas, pérdida de contenido gástrico, obstrucción al vaciamiento o dehiscencia/evisceración) en pacientes con enfermedad neurológica de base. Hasta en el 26,8% de los casos la gastrostomía se retiró tras conseguir la alimentación completa y segura vía oral. El 31% fallecieron durante el periodo de estudio, tan solo 2 pacientes por complicaciones directas derivadas de la gastrostomía.

**Conclusiones.** La enfermedad neurológica fue la indicación más frecuente de gastrostomía, siendo a su vez la que más se relaciona con la aparición de determinadas complicaciones. Entre las complicaciones más frecuentes se encuentra la extracción accidental de la sonda y la aparición o empeoramiento del reflujo. El empeoramiento del reflujo gastroesofágico y la incidencia de broncoaspiración en nuestra serie sugieren la necesidad de plantear cirugía de Nissen precoz en ciertos casos.

**P17. TERAPIA COMBINADA CON DOSIS ALTAS DE VITAMINA A Y ÁCIDO DOCOSAHEXANOICO EN NIÑOS CON RETINITIS PIGMENTARIA.** Moráis López A<sup>1</sup>, Bergua Martínez A<sup>1</sup>, Delgado Díez B<sup>1</sup>, Noval Martín S<sup>2</sup>, Merinero Ausín I<sup>1</sup>, Ruiz Bartolomé H<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas, <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**Objetivo.** Exponer la experiencia, en 3 niños con retinitis pigmentaria (RP), del tratamiento combinado con dosis altas de vitamina A y ácido docosahexanoico (DHA) con respecto a la progresión de la retinopatía. Este tratamiento ha mostrado resultados prometedores en pacientes adultos y la experiencia en pediatría es escasa.

**Material y métodos.** *Criterios de inclusión:* Pacientes < 18 años con RP; ausencia de síndrome malabsortivo; ausencia de condición

que contraindique el tratamiento con dosis altas de vitamina A; función hepática y renal normal; niveles plasmáticos normales de proteína transportadora de retinol (RBP); consentimiento informado de progenitores y menor maduro. *Prescripción:* acetato de retinol oral (15.000 UI/día) y DHA (300 mg/día farmacológico + ingesta de 400 g/semana de pescado graso). Controles clínicos y analíticos en los meses 1, 3, 6, 9 y 12 del primer año y cada 6 meses posteriormente. Ecografía hepática cada 6 meses. Control oftalmológico cada 3 meses.

**Resultados.** Edad y seguimiento de los pacientes indicados en la tabla. Todos los pacientes han presentado hasta el momento detención en la progresión de la retinopatía desde el inicio del tratamiento. La función y pruebas de imagen hepáticas, y los niveles plasmáticos de vitamina A y la ratio A/RBP permanecen normales en los 3 pacientes. Ninguno ha mostrado signos o síntomas de efectos adversos en relación con el tratamiento.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Sexo	Mujer	Varón	Varón
Edad al diagnóstico	7 años	11 años	12 años
Edad al inicio del tratamiento	13 años	11 años	14 años
Seguimiento actual	30 meses	36 meses	9 meses

**Conclusión.** El tratamiento combinado con dosis altas de vitamina A y DHA parece una opción segura a corto plazo en adolescentes < 18 años con RP. Su eficacia real sobre el curso clínico deberá ser establecida con mayor tiempo de seguimiento.

**P18. IMPLANTACIÓN DE UNIDAD DE DISFAGIA PEDIÁTRICA.** Expósito de Mena H<sup>1</sup>, Torres Peral R<sup>1</sup>, Aparicio Ríos P<sup>1</sup>, Mínguez Rodríguez B<sup>1</sup>, Benito González F<sup>2</sup>, Cordovilla Pérez R<sup>3</sup>, González Salas E<sup>4</sup>, Garzón Guiteria MT<sup>5</sup>. *Unidad de Disfagia pediátrica.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología, <sup>3</sup>Servicio de Neumología, <sup>4</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, <sup>5</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La disfagia no es una patología *per se*, es un síntoma definido como la dificultad para preparar el bolo alimenticio (fase oral) y/o deglutir (fase faríngea y esofágica) alimentos sólidos o líquidos. En pediatría es un problema emergente, pero infradiagnosticado e infratratado, lo que aumenta la morbi-mortalidad de los pacientes y disminuye su calidad de vida. La creación de unidades para el manejo integral de la disfagia en pediatría mejoraría todos estos aspectos.

**Material y métodos.** Tras la reorganización de la Unidad de Disfagia Pediátrica, se realiza revisión de todos los casos remitidos y/o valorados en dicha Unidad en 2016 mediante estudio descriptivo retrospectivo.

**Resultados.** Fueron valorados un total de 84 pacientes, casi la mitad de ellos (46%) fueron vistos por primera vez en el 2016. El resto, eran pacientes en seguimiento derivados entre los años 2007-2015 con una media de seguimiento de 38,3 ± 29,7 meses. El 38% de los pacientes fueron derivados de otros hospitales. Más del 40% de las derivaciones fueron realizadas por parte de especialista en digestivo-nutrición (25%) y durante un ingreso hospitalario (17%). El resto fueron derivaciones por diferentes especialidades (Neurología 14%, Neumología 12%, Atención Primaria 12%,

Neonatología 7% ORL 5%, Urgencias 2,5%). Entre las patologías de base destacan pacientes con trastornos neurológicos (37%), cuadros sindrómicos (18%) y prematuridad (15%). 16 pacientes (19,04%) eran sanos, sin patologías asociadas. Clasificamos a los pacientes en disfagia esofágica (12%) y orofaríngea (DOF) (88%). De los 74 pacientes con DOF, 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%). El 42% de las VF patológicas se acompañan de aspiraciones silentes. De los 30 pacientes que presentaron alteración de la seguridad en la OI solo pudo realizarse VF en 20 (3/10 negativa paterna, 5/10 no colaboración, 2/10 mejoría) constatando alteración de la seguridad en el 100% de los casos. Se registraron 22 exploraciones completas de la vía aérea realizando diagnóstico etiológico en 17 de ellas (6 laringo/traqueomalacias, 5 hendiduras laríngeas, 3 parálisis de cuerdas vocales, 1 fístula traqueoesofágica, 1 estenosis subglótica y 1 granuloma traqueal). Tras el diagnóstico, en 36 pacientes (48%) se realizó adaptación de la dieta junto con rehabilitación de la deglución y 17 (22,9%) precisaron la realización de gastrostomía

**Conclusiones.** La implantación de una unidad multidisciplinar para el diagnóstico de disfagia pediátrica hace que aumenten las derivaciones con respecto a los años previos. Pese a que un gran porcentaje de pacientes presentan patologías asociadas, fundamentalmente trastornos neurológicos y prematuridad, la mayoría de derivaciones no acceden a la Unidad por esta vía por lo que es necesario la implicación de estos profesionales en la detección en pacientes de riesgo. El carácter multidisciplinar de la unidad hace posible el diagnóstico etiológico en más del 20% de los pacientes con DOF beneficiándose de un tratamiento específico.

**P19. ENFERMEDAD DE RETENCIÓN DE QUILOMICRONES; ENFERMEDAD DE ANDERSON.** Zabala Zapiain A<sup>1</sup>, Ruiz del Castaño Unceta-Barrenechea M<sup>1</sup>, Eizaguirre Arocena FJ<sup>1</sup>, Irastorza Terradillos IX<sup>2</sup>, Luis Aldamiz Echevarria L<sup>2</sup>, Ruiz Manzanal I<sup>3</sup>.  
<sup>1</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Donostia, Donostia.  
<sup>2</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo.  
<sup>3</sup>Pediatra, Centro de Salud de Orio, Orio.

**Introducción.** La enfermedad de retención de quilomicrones (ERC) o enfermedad de Anderson es un tipo de hipocolesterolemia familiar muy infrecuente. Se caracteriza por desnutrición con retraso en el desarrollo y crecimiento acompañado de perfil lipídico anormal típico, disminución de vitaminas liposolubles y examen histológico característico. Se trata de una enfermedad hereditaria autosómica recesiva asociada a mutaciones en el gen Sar1b que condiciona una acumulación de lípidos en enterocitos. Presentamos una familia con padres consanguíneos sanos y sus dos hijos con hallazgos clínicos, analíticos e histológicos compatibles con ERC siendo el estudio genético familiar concordante con dicha enfermedad.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* Lactante de 8 meses a estudio por retraso pondero-estatural y signos de malabsorción. Curva pondero-estatural descendente desde primeros meses de vida. Peso 5,520 kg (p < 3). Talla 67,5 cm (p10-25). Aspecto distrófico. Abdomen distendido. Escaso panículo adiposo. Deposiciones normales. Analítica: colesterol-total 78 mg/dl [120-220], colesterol-LDL 27 mg/dl [60-

190], colesterol-HDL 14 mg/dl [30-100], triglicéridos 248 mg/dl [35-135]; vitamina-A 0,2 µmol/L [0,7-1,4], vitamina-E 0,9 µmol/L [7-20,9], vitamina-D-total-25-hidroxilada 9,3 ng/ml [deficiencia: < 12], coagulación: normal. Esofagogastroduodenoscopia: coloración lechosa de mucosa duodenal, con vellosidades de tamaño normal. Microscopía óptica de mucosa duodenal: vacuolización intracitoplasmática supranuclear parcheada de enterocitos, con arquitectura vellositaria conservada. *Caso 2:* Niño de 4 años que inició estudio a los 13 meses por fallo de medro. Peso 14,900 kg (p3-10). Talla 98,6 cm (p3-10). Aspecto distrófico. Abdomen distendido. Escaso panículo adiposo. Deposiciones blandas. Vómitos aislados. Analítica: colesterol-total 39 mg/dl [120-220], colesterol-LDL 19,8 mg/dl [60-190], colesterol-HDL 9 mg/dl [30-100], triglicéridos 51 mg/dl [40-160]; vitamina-A 0,4 µmol/L [0,7-1,4], vitamina-E 0,7 µmol/L [7-20,9], vitamina-D-total-25-hidroxilada 15,5 ng/ml [insuficiencia: 12-30], coagulación: normal. Esofagogastroduodenoscopia: mucosa duodenal de aspecto blanquecino, sobre todo a nivel distal. Microscopía óptica de mucosa duodenal: vacuolización intracitoplasmática supranuclear parcheada de enterocitos, con arquitectura vellositaria parcheada. Estudio genético. Se analiza gen Sar1b detectándose mutación familiar (c.1-4482\_58+1406 del5946 InsGCATGATGGCGGGT), ya descrita previamente en pacientes argelinos, en homocigosis en ambos hijos y en heterocigosis en ambos progenitores. Se inicia tratamiento dietético con fórmula limitada en ácidos grasos de cadena larga y con alto contenido en triglicéridos de cadena media y aporte suplementario de vitaminas liposolubles. En la actualidad ambos presentan mejoría progresiva del estado nutricional con curva pondero-estatural ascendente.

**Comentarios.** El diagnóstico de ERC es un reto. Se debe sospechar en hijos de padres consanguíneos que presentan cuadro de desnutrición y retraso pondero-estatural asociado a hipocolesterolemia con normotrigliceridemia y disminución de vitaminas liposolubles con hallazgos histológicos compatibles con acumulación de lípidos en enterocitos. Se confirma mediante análisis del gen Sar1b. El objetivo del tratamiento basado en una dieta pobre en ácidos grasos de cadena larga y suplementos de vitaminas liposolubles es mejorar el estado nutricional, desarrollo y crecimiento.

**P20. CALIDAD DE VIDA PERCIBIDA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE GASTROSTOMÍA Y SU RELACIÓN CON EL EFECTO EN EL ESTADO NUTRICIONAL.** García Arenas D, Martínez Chicano D, Arcos Machancoses JV, Termes Escalé M, Egea Castillo N, Gutiérrez Sánchez A, Pinillos Píson S, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

**Introducción y objetivo.** La gastrostomía es el método de elección para asegurar el soporte nutricional en pacientes crónicos, ya que puede optimizar la nutrición y mejorar el bienestar del paciente y su familia. Nuestro objetivo es valorar el grado de satisfacción de los padres y/o cuidadores y su relación con el estado nutricional de pacientes pediátricos, tras colocación de sonda por gastrostomía.

**Pacientes y métodos.** Estudio observacional unicéntrico, se recogió retrospectivamente datos de nutrición enteral domiciliaria (NED) y del análisis antropométrico (peso, talla e índice de masa corporal-IMC-) al inicio y tras 6 y 12 meses de la colocación de gastrostomía en pacientes pediátricos controlados en un hospital de tercer nivel, durante los años 2015-2016. Se calculó el z-score del

peso, talla, e IMC con el programa de aplicación nutricional de la SEGHP y se estandarizaron en base a la referencia de crecimiento de Fernández 2011. Se realizó mediante encuesta telefónica el cuestionario validado SAGA-8, para conocer el grado de satisfacción familiar de pacientes con gastrostomía

**Resultados.** En el estudio se han incluido 29 pacientes, 16 niños y 13 niñas de edad media (9,9 años). Un 79,3% de los pacientes sufrían discapacidad de origen neurológico, 13,8% patología oncológica, 3,4% patología metabólica y el 3,4% restante anorexia y fallo de crecimiento. Al inicio un 55,2% de los pacientes, recibían NED. En referencia al z-score de peso a los 6 meses un 51,7% lo mejoró, un 6,9% lo mantuvo y un 41,4% lo disminuyó; y al año un 41,4% lo mejoró, un 20,7% lo mantuvo y un 37,9% lo disminuyó. En cuanto al z-score del IMC y por falta de datos antropométricos, se calculó en base a 18 pacientes, resultando a los seis meses que un 88,8% lo mejoró, un 5,6% lo mantuvo y un 5,6% lo disminuyó; y al año un 44,4% lo mejoró, un 33,3% lo mantuvo y un 22,2% lo disminuyó. Del resultado del cuestionario SAGA-8, un 96,5% de los cuidadores, manifestó estar satisfecho, aunque únicamente un 41,3% hubiera aceptado antes la implantación de la gastrostomía, un 89,7% postula una mejora en el estado nutricional. Sin embargo en un 62,1%, el nuevo soporte no permitió detener o disminuir la NED al año de implantación de la gastrostomía

**Conclusión.** La gastrostomía es el método óptimo de soporte nutricional cuando existe imposibilidad de alimentación por vía oral y/o se incrementan las necesidades energéticas debidas a enfermedad subyacente sin poder ser cubiertas por vía oral. Además, como medida de soporte nutricional en pacientes con enfermedades crónicas, tiene un impacto beneficioso sobre la satisfacción y el bienestar familiar. A pesar de ello, y teniendo en cuenta los resultados de nuestro estudio, los controles periódicos para valorar el estado nutricional incluyendo la recogida de datos antropométricos (peso y talla), debe formar parte de la atención integral de estos pacientes.

**P21. ESTADO DE MINERALIZACIÓN ÓSEA Y VALORACIÓN NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN REMISIÓN.** Guevara Caviedes LN<sup>1</sup>, Puerta Pérez MP<sup>1</sup>, Iglesias Blázquez C<sup>1</sup>, Menéndez Arias C<sup>1</sup>, Terroba Seara S<sup>1</sup>, García Aparicio C<sup>1</sup>, Zoido Garrote E<sup>1</sup>, De Paz Fernández JA<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>2</sup>Instituto de Biomedicina, Universidad de León.

**Objetivos.** Describir la densidad mineral ósea (DMO) en los niños con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) mediante densitometría por absorciometría de rayos X de energía dual y realizar una evaluación clínica, dietética, antropométrica y bioquímica.

**Material y métodos.** Estudio transversal descriptivo de los pacientes de la consulta de gastroenterología infantil con EII en remisión. Se recogieron datos clínicos, factores de riesgo, analítica, encuesta nutricional, edad ósea y DMO (corporal total y lumbar). Se utilizó densitómetro Lunar Prodigy Primo<sup>®</sup>. Análisis estadístico con SPSSv21.

**Resultados.** Se incluyeron 13 pacientes (53,8% varones). Mediana de 13,2 años (rango 9-18). El 85% con desarrollo puberal completo. El 85% padece enfermedad de Crohn. El tiempo medio de evolución de la enfermedad fue de 4,3 años, con una mediana de un brote desde el diagnóstico. Durante la primera infancia el 15%

tuvo clínica malabsortiva y el 85% recibió suplementos de vitamina D. El 50% eran fumadores pasivos. El 46% no realizaba ninguna actividad deportiva extraescolar. Un tercio recibieron corticoterapia con dosis  $\geq 1$  mg/kg, con una duración media de 2 semanas. El 77% recibía nutrición enteral parcial. El 85% de los pacientes estaba en normopeso, solo uno era obeso. La ingesta diaria de Vitamina D, calcio y fósforo fue inadecuada en un 92%, 38% y 30% de los pacientes respectivamente. El 77% presentaron niveles de Vitamina D  $\leq 30$  ng/ml, siendo en 4 de ellos  $\leq 20$  ng/ml. No se evidenció anemia ferropénica, hipoproteinemia ni otras alteraciones del metabolismo fosfocálcico en ningún paciente. Tomaban calcio y vitamina D el 46% de los pacientes, durante 8 meses/año, con baja adherencia al tratamiento. En el 77% se encontró concordancia entre la edad ósea y cronológica. La media de Z-score de DMO lumbar y corporal total es -0,483 y 0,295 respectivamente. Solo un paciente presentó baja DMO (Z < -2DS) a nivel lumbar y ninguno a nivel corporal total con exclusión de la cabeza.

**Comentarios.** No hemos encontrado correlación estadística significativa entre la DMO y el número de brotes, corticoterapia, grado de actividad física ni niveles sanguíneos de calcio, fósforo y vitamina D. Es recomendable la evaluación integral de la salud ósea de estos pacientes, donde se incluya la realización periódica de una densitometría ósea y la determinación del metabolismo fosfocálcico, permitiendo realizar modificaciones nutricionales y terapéuticas.

**P22. DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA NEONATAL POR LACTANCIA MATERNA INADECUADA: UN PROBLEMA AÚN NO RESUELTO.** Moriczi M, Alonso M, López D, Ramos JM, Serrano J, Blasco J, Navas V, Sierra C. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Materno-Infantil. Málaga.*

**Objetivos.** Los eventos neonatales en los primeros días de vida tienen gran importancia en la salud del recién nacido (RN) y en etapas posteriores de la vida. La deshidratación hipernatrémica neonatal (DHN) en RN exclusivamente alimentados con pecho con aporte insuficiente es una condición potencialmente grave siendo prioritaria su prevención. El objetivo del estudio fue identificar la incidencia de DHN, factores de riesgo, la presentación clínico-analítica, y evolución.

**Métodos.** Estudio retrospectivo en RN < 10 días de vida, que ingresaron en nuestro centro entre 2011-2017 por deshidratación asociada a escaso aporte, presentando natremia  $\geq 150$  mEq/ml.

**Resultados.** Se recogieron 20 casos (11 niñas); con una edad gestacional (semanas) de  $39,1 \pm 1,11$ , y peso al nacer (g) de  $3.272 \pm 373,3$ . El parto fue cesárea en 2 de ellos, tratándose del primer hijo en 14/20; con una mediana de edad materna de 34 años (RIQ 31-37). La estancia media de hospitalización por la DHN fue de 6,5 días (RIQ 4-8,75) con una edad al ingreso 5,5 días (RIQ 3,3-9,8). Los motivos de consulta más frecuentes fueron ictericia, decaimiento, fiebre, irritabilidad y pérdida de peso, siendo la media de cambios de pañal previo al ingreso de 3/día (RIQ 2-4). Habían sido valorados previamente por profesional sanitario 5/20 RN. Presentaban un porcentaje de peso medio perdido del 14,4% (RIQ 10-17) y una mediana de natremia de 157,25 mEq/ml (RIQ 152-157,8). Otras alteraciones analíticas observadas al ingreso fueron acidosis metabólica leve 12/20, hipoglucemia 5/20, insuficiencia



renal prerrenal 5/20; y 1/20 caso presentó signos ecográficos de edema craneal. Dos de los RN ingresaron en la Unidad de Cuidados Intensivos para corrección electrolítica e hidratación intravenosa. Necesitaron fluidoterapia 16/20 con un tiempo promedio de corrección de 48 h.

**Conclusiones.** Los fallos en la alimentación inicial con pecho no son suficientemente vigilados. Urge dar una solución eficaz. La DHN por falta de aporte es una condición potencialmente grave siendo prioritaria su prevención. Es fundamental informar sobre signos de alarma de escasa ingesta al alta de maternidad y ser evaluado antes de completar la primera semana de vida.

**P23. SÍNDROME DE KWASHIORKOR, DÉFICIT GRAVE DE VITAMINA B12 Y SÍNDROME DE REALIMENTACIÓN SECUNDARIOS A LACTANCIA MATERNA PROLONGADA E INADECUADA INTRODUCCIÓN DE ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA.** Cañedo Villaroya E<sup>1</sup>, Sastre Sauce N<sup>1</sup>, Sanz Herrero B<sup>2</sup>, González González F<sup>3</sup>, Domínguez Ortega G<sup>1</sup>, Blanco Sánchez T<sup>1</sup>, Velasco Rodríguez-Belvis M<sup>1</sup>, Pedrón Giner C<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología y Nutrición, <sup>2</sup>Servicio de Psiquiatría y Psicología, <sup>3</sup>Servicio de Rehabilitación. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

**Introducción.** Las dificultades en la introducción de la alimentación complementaria son frecuentes y a menudo banalizadas pero pueden dar lugar a secuelas graves en caso de mantener dietas inadecuadas en periodos claves del desarrollo.

**Resumen del caso.** Niña de 18 meses con decaimiento e hipoactividad de 2 meses. Ha dejado de sonreír, hablar y caminar. Exploración física: Peso 8,7 kg [percentil (p) 7,6], talla 76 cm (p 6,2), perímetro cefálico 49,5 cm (p 98). Constantes normales. Pálida, mucosas pastosas. Masas musculares blandas, sin pliegues de adelgazamiento. Panículo adiposo conservado y facies redondeada. Reflejos, pupilas y Glasgow normales. Antecedentes y enfermedad actual: Padres sanos. Embarazo y parto normales. Pruebas metabólicas normales y vacunas según calendario. Lactancia materna exclusiva hasta 6<sup>o</sup> mes con buena ganancia ponderoestatural (peso y talla > p 90). Alimentación complementaria que rechaza en cuchara y biberón y solo toma algún trozo de sólido. Desde los 10 meses solo toma lactancia materna. Aporta analítica realizada a los 12 y 15 meses con anemia megaloblástica y disminución de vitamina B12, por lo es derivada a consultas hospitalarias. Ante el decaimiento de la niña los padres acuden a Urgencias; se repite analítica y se constata anemia megaloblástica con disminución de B12 y albúmina sérica. Se diagnostica también déficit de B12 en la madre. Ingresa para renutrición, tratamiento con B12 y para descartar secuelas neurológicas. Se inicia fluidoterapia intravenosa y nutrición enteral a través de sonda nasogástrica. La resonancia magnética muestra signos de marcada atrofia cerebral. A las 48 horas la paciente comienza con distensión abdominal y ascitis, edemas, taquicardia y quejido. En analítica urgente destaca fósforo y albúmina muy disminuidos por lo que ante la sospecha de síndrome de realimentación se inicia tratamiento y la paciente es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos. Permanece ingresada en nuestro centro hasta conseguir adecuada tolerancia a la nutrición enteral y normalización analítica. Al alta, ha iniciado de nuevo lenguaje y bipedestación y, un año después, las imágenes de la resonancia magnética se han normalizado.

**Comentarios.** 1) La introducción correcta de la alimentación complementaria es obligada a partir del sexto mes para evitar déficits nutricionales. 2) El embarazo y la lactancia materna en sí mismas son causas frecuentes de depleción de B12 en mujeres aunque no sean vegetarianas, debiéndose plantear por tanto, suplementos adecuados a todas las gestantes y madres lactantes, para evitar la deficiencia en sus hijos. 3) El déficit de B12 es una causa descrita de anorexia del lactante y debe ser tratado precozmente para evitar consecuencias irreversibles. 4) La desnutrición tipo kwashiorkor no es frecuente en nuestro medio y puede ser difícil de diagnosticar en estadios iniciales por la escasa afectación del peso y el falso aspecto de panículo adiposo conservado que el edema produce. 5) Los niños con síndrome de kwashiorkor tienen un elevado riesgo de síndrome de realimentación por lo que precisan un cuidadoso manejo de líquidos y electrolitos para su prevención y un elevado índice de sospecha para su diagnóstico y tratamiento.

## PÓSTERS DE DISTINCIÓN DEFENSA ORAL NUTRICIÓN

*Viernes 26 de mayo, 18.00 h*

*Moderadores: Carlos Tutau Gómez, Pilar Codoñer Franch*

**P24. PRÁCTICAS DE ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA RECOMENDADAS POR PROFESIONALES DE LA SALUD EN LATINOAMÉRICA.** Ladino L<sup>1</sup>, Vázquez R<sup>2</sup>, Bagés MC<sup>1</sup>, González GL<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Instituto de Investigación en Nutrición, Genética y Metabolismo IINGM, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia. <sup>2</sup>Departamento de Gastroenterología y Nutrición, Hospital Infantil de México HIM, México D.F., Mexico. <sup>3</sup>Centro de Investigación y Educación en Nutrición CIENutrition, Bogotá, Colombia.

**Objetivo.** Identificar las prácticas de alimentación complementaria (AC) recomendadas por los profesionales de la salud asistentes al *Junior School* de la Sociedad Latinoamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SLAGHNP).

**Material y métodos.** Se aplicó una encuesta con 60 preguntas a todos los asistentes al *Junior School* de la SLAGHNP, para identificar las prácticas de alimentación complementaria (AC) que recomendaban en cada uno de los países participantes: Argentina, Bolivia, Brasil, Chile, Colombia, Costa Rica, El Salvador, Guatemala, México, Paraguay, Perú, Uruguay y Venezuela. Se aplicó estadística descriptiva en SPSS versión 21.0.

**Resultados.** 71% mujeres, 100% médicos, de los cuales el 80% eran gastroenterólogos pediatras, 17% pediatras y el resto nutriólogos. Se identificaron las principales recomendaciones de AC que realizaban con base a los aspectos más relevantes destacados en el último *Position Paper* de AC de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) 2017. Tiempo: todos recomiendan lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses, 51,4% recomienda introducir la AC a los 6 meses y 48,6% entre 4 y 6 meses. El 77,1% piensa que la introducción de la AC debe ser igual entre los lactantes amamantados y los alimentados con fórmula láctea infantil. Contenido: el 88,5% recomienda la ingesta de leche de vaca y productos lácteos para bebés como yogur y queso hasta después de los 12 meses. La recomendación de la introducción de alimentos alergénicos como trigo y soya la dan entre los 6 y 7 meses, pescado de los 9 meses en adelante, huevo entre 9 y 12 meses, y fresas y maní después de los 12 meses. La mayoría

recomienda introducir carne de res, cerdo y/o pollo entre los 6 y 7 meses. Método: la mayoría de los profesionales encuestados no conocen el término “*baby-led weaning*”. El 65,7% considera que el niño debe integrarse a la dieta familiar a los 12 meses. Prácticas dietéticas específicas: el 60% recomienda incluir cereales infantiles dentro de la AC. Más del 90% no recomienda agregar azúcar ni sal a la AC. El 57,1% recomienda la ingesta de jugos. El 85,7% recomienda utilizar aceites vegetales en la preparación de la AC. La mayoría considera que las dietas vegetarianas y veganas no son adecuadas para el crecimiento y desarrollo de los lactantes.

**Conclusiones.** Los profesionales de la salud encuestados recomiendan prácticas de alimentación complementaria que se encuentran en contra de la recomendación actual de la ESPGHAN, especialmente lo relacionado con la introducción de alimentos alérgicos, lo cual puede resultar en un déficit de nutrientes para el niño, y también lo relacionado con la ingesta de jugos, lo cual puede resultar en obesidad. Es imperativo un consenso de alimentación complementaria para Latinoamérica, basado en la prevalencia de déficit de nutrientes en la región.

**P25. IRON DEFICIENCY ANAEMIA IN CHILDREN RECEIVING HOME PARENTERAL NUTRITION.** *Cernat E, Ahmad T, Hill S, Hughes A, Köglmeier J. Department of Paediatric Gastroenterology, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, United Kingdom*

**Objectives.** Children receiving long term Home Parenteral Nutrition (HPN) are at risk of developing iron-deficiency anaemia. Causative factors are inadequate absorption of enteral iron due to underlying gastrointestinal pathology, limited ability to add iron to the PN bag... The aim of this study was to determine the incidence of iron deficiency anaemia in paediatric HPN patients, to establish what treatment symptomatic children received and determine the efficacy of each therapeutic approach.

**Material and Methods.** Data was collected retrospectively from children receiving HPN at a large tertiary referral centre over a 12 months period (December 2014-December 2015) and 41 patients were identified. Blood test including full blood count (FBC), Ferritin and C reactive protein was done at least 3 times for each patient in the follow-up period. The liver tests were checked at the beginning and at the end of the study. The number of blood transfusions and iron infusions was registered.

**Results.** 41 HPN patients (61% females) were identified during the studied interval. The median age at the beginning of the study was 7 years 8 months [IQR 2y 10m-10y 4m] and the median duration of home PN at the beginning of the study was 2 years 7 months [IQR 1y 2 m – 5y 3 m]. The indications for home PN were an underlying motility disorder in 51% (21/41) of the cases, enteropathy in 29% (12/41) of the cases and short bowel syndrome in 20% (8/41) of the cases. 73% of the patients received oral/enteral feeds but none received oral iron supplements. The average amount of iron added to the PN bag was 0.45  $\mu\text{mol/kg}$ . At the beginning of the study, 5% had severe anaemia, 54% moderate anaemia, 24% mild anaemia, and 17% had a normal haemoglobin (Hb) as per World Health Organization recommendations. On repeat testing, 10% had severe anaemia, 51% had moderate anaemia, 20% had mild anaemia and 19% had normal Hb. At the end of the study, 5% of the patients had severe anaemia, 51% had moderate anaemia, 17% had mild anaemia

and 27% had normal Hb. Iron deficiency anaemia (microcytic, low ferritin and iron) was most commonly seen. Information about blood transfusions/iron infusions was available in 40 of the cases – 46% of them received blood transfusions and 29% iron infusions. The patients who received oral/enteral feeds or had more than 0.5  $\mu\text{mol/kg}$  of iron added to the PN didn't had a significant lower grade of anaemia at the end of the study. Children who received iron infusions didn't have significantly higher rate of improved haemoglobin compared with the ones who received blood transfusions (50% vs. 33%,  $p=0.657$ ) and didn't have significantly higher difference in haemoglobin (g/L) compared with blood transfusions after the treatment (0.5 [-11.5 to 8] vs. -6 [-17 to 8],  $p=0.506$ ). From the group of children who had transfusion/infusion, the ones who had transfusions had significantly higher rate of abnormal liver function compared with the one who had iron infusions (93% vs. 37%,  $p=0.09$ ).

**Conclusions.** Iron deficiency anaemia, most commonly in the moderate severity range, is common in children receiving home PN. Many patients still receive blood transfusions if symptomatic. Intravenous iron may be a good alternative to prevent anaemia. Treatment guidelines are required to advice when and how much iron should be prescribed.

**P26. EVALUACIÓN DE LA SATISFACCIÓN DE LOS CUIDADORES TRAS LA COLOCACIÓN DE UNA GASTROSTOMÍA: CUESTIONARIO SAGA-8.** *Ferrero Ortega P, Sastre Sauce N, Velasco Rodríguez-Belvis M, García Alcolea B, Gómez Fernández AB, Montes Arjona A, Cañedo Villaroya E, Pedrón Giner C. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

**Objetivo.** Conocer la satisfacción de los cuidadores tras la colocación de gastrostomía (G) para nutrición enteral domiciliar (NED).

**Pacientes y método.** Encuesta SAGA-8 realizada telefónicamente a cuidadores principales de pacientes indexados en el registro NEPAD 2016 a los cuales se les ha realizado una G al menos 6 meses antes.

**Resultados.** Se recogen 37 encuestas de las 43 posibles por imposibilidad de contactar con el cuidador principal o dificultades lingüísticas con el mismo. Los pacientes de la muestra son mayoritariamente mujeres (59,5%) y tienen una mediana de edad de 2,21 años (rango 2 meses-15,49 años) La patología de base más frecuente es la enfermedad neurológica (73%) seguida por la metabólica (8,1%). Los motivos principales por los que se inicia NED son la incapacidad para la alimentación oral (89,2%) y la incapacidad para mantener estado nutricional adecuado (73%). El 78,4% de los cuidadores se encuentra muy satisfecho tras la realización de la G. El 86,5% opina que resulta de muy fácil manejo y el 75% siente que el apoyo ofrecido por el centro ha sido muy satisfactorio. El 78,4% ha observado una gran mejoría en el estado nutricional y el 67,6% opina que también ha habido gran mejoría en el bienestar familiar. Un 81,1% refiere que han disminuido el tiempo dedicado a la alimentación, en cambio tan solo un 56,8% refiere disminución de las infecciones respiratorias. Un 94,6% de los cuidadores aceptarían antes la implantación de la G con la experiencia que han tenido. La media del Z de peso es -2,33 (ET 0,66), del de talla es -2,21 (ET 0,22) y del de IMC -1,69 (ET 0,28). Tras el tratamiento, en la antropometría de la última visita previa a la encuesta se observa

una media de Z para peso de -1,45 (ET 0,22), para talla de -1,9 (ET 0,26) y para IMC de -1,38 (ET 0,26), siendo la diferencia de peso la única variable estadísticamente significativa. El 10,8% desarrollan alguna complicación en la colocación de la G y el 75,7% durante el seguimiento. La mediana de la puntuación SAGA total es de 29 (Rango 22-31), siendo 20 el límite de referencia para una valoración positiva. Los cuidadores muy satisfechos, > 26, son el 86,5% y los pocos satisfechos, < 25, 13,5%. El 60% de los cuidadores poco satisfechos respondieron "indiferente" a la pregunta de satisfacción general y todos ellos respondieron que no habían disminuido las infecciones respiratorias. Los cuidadores no satisfechos puntuaron el bienestar familiar con 2 (20%) y 3 (60%). Dos de ellos no encontraron cambios en el estado nutricional del paciente (40%). Estos resultados son estadísticamente significativos. En cambio no se encuentran diferencias en la satisfacción de los cuidadores y el desarrollo de complicaciones tanto en la colocación de la G como en el seguimiento ni en la evolución de la antropometría.

**Conclusiones.** La satisfacción percibida por los cuidadores es buena y casi todos aceptarían la implantación de la G antes de lo realizado. No se encuentran diferencias en la antropometría al inicio y en la última visita tras la colocación de la G probablemente por el tamaño reducido de la muestra. Los cuidadores menos satisfechos lo reflejan en la encuesta, pero con los datos disponibles no se puede asociar a cambios en el estado nutricional ni a complicaciones.

**P27. SUPLEMENTACIÓN DE VITAMINAS LIPOSOLUBLES EN PACIENTES CON FIBROSIS QUIÍSTICA: ¿CUMPLIMOS LAS EXPECTATIVAS?** García Clemente A, Peretó Moll A, Sevilla Guerra GM, Crehuá Gaudiza E, Martínez Costa C. *Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico, Universidad de Valencia.*

**Objetivos.** Analizar los suplementos vitamínicos administrados a los pacientes afectados de fibrosis quística (FQ) en relación a los niveles de vitaminas liposolubles y a la guía ESPEN-ESPGHAN-EFCS 2016. En segundo lugar, valorar las posibles combinaciones de fármacos para cubrir estas necesidades.

**Material y métodos.** Se realiza un análisis retrospectivo en el que se incluyen pacientes pediátricos con FQ seguidos en la consulta de gastroenterología y nutrición pediátrica de un hospital terciario. Se recogieron datos demográficos (edad, sexo, peso) genotipo, presencia de insuficiencia pancreática exocrina (IPE), así como los suplementos vitamínicos administrados y los niveles de vitaminas liposolubles obtenidos en análisis de control. Se estudiaron las diferentes combinaciones disponibles en el mercado farmacéutico que pudiesen cubrir las necesidades de vitaminas liposolubles según las recomendaciones ESPEN-ESPGHAN-EFCS 2016.

**Resultados.** Se incluyeron en el estudio un total de 34 niños afectados de FQ (53% varones, 47% mujeres) con edades comprendidas entre los 5 meses y 21 años (media de 11). Del total de niños estudiados, el 64% presentan IPE, en tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas (Kreon® 10.000 UI). Todos ellos recibieron tratamiento con suplementos vitamínicos en función de los niveles de vitaminas liposolubles. En más de la mitad de pacientes (54%) se emplearon combinaciones de varios fármacos. El producto más utilizado fue el DKX, que se administró a 15 pacientes (48% de los pacientes en tratamiento), teniendo que añadir varios fármacos en 9

de ellos (60% de los pacientes que recibieron DKX), especialmente para alcanzar niveles óptimos de vitaminas E y D. Se aporta un cálculo de los nuevos polivitamínicos disponibles en relación a las recomendaciones.

**Conclusiones.** Con los suplementos vitamínicos disponibles hasta el momento, diseñados específicamente por la industria farmacéutica para pacientes con FQ, no se ha logrado un buen ajuste de los niveles de vitaminas liposolubles en nuestra serie de pacientes, necesitando combinaciones de 2 o más fármacos en más de la mitad de ellos. Es deseable que con la introducción de los nuevos fármacos polivitamínicos disponibles para pacientes con FQ obtengamos resultados más eficaces.

**P28. RESISTENCIA DE LOS PÉPTIDOS INMUNOGÉNICOS DEL GLUTEN (GIP) A LA ELIMINACIÓN POR ALTA TEMPERATURA. IMPLICACIONES PARA LA PREVENCIÓN DE LA CONTAMINACIÓN CRUZADA.** Lamprea Moruno MÁ<sup>1</sup>, García Sánchez MC<sup>2</sup>, Bulut A<sup>3</sup>, Monje Moreno JM<sup>3</sup>, Rodríguez Herrera A<sup>1</sup>. <sup>1</sup>AE Gastroenterología, Grupo IHP. Sevilla. <sup>2</sup>Grupo IHP. Sevilla. <sup>3</sup>Universidad Pablo de Olavide, Sevilla.

**Objetivos.** Comprobar si es efectiva la degradación por incremento de temperatura de los Péptidos Inmunogénicos del Gluten (GIP), con medios de cocina convencional. Se empleó un modelo culinario basado en patatas considerando la popularidad de este alimento en consumo doméstico y en restauración.

**Material y método.** Se prepararon alícuotas de alimentos pareadas con controles. Cada preparación fue sometida a un incremento progresivo de temperatura y tiempos de incubación en cocina de gas, cocina eléctrica, inducción, baño maría, horno y freidora de inmersión. Los lotes seriados fueron: harina, patatas con harina y solo patatas. Dichos lotes fueron sometidos a temperaturas entre 91-233°C en rangos de tiempo comprendidos entre 5-30 minutos. La presencia de GIP fue testada mediante tiras reactivas. Gluten-Tox® Sticks (KT-5340), de Biomedal Diagnostics. Este es un Sistema inmunocromatográfico de flujo lateral, para GIP basadas en el empleo de anticuerpo monoclonal G12.

**Resultados.** En la cocina de gas fue necesario alcanzar 233°C durante 10 minutos para obtener ausencia de GIP detectable en la muestra. En la franja de temperatura entre 190-200°C fue necesaria una incubación durante 30 minutos para obtener ausencia de señal. Testando a temperaturas inferiores a 190°C se observa presencia de GIP a los 10 y 20 minutos de incubación. En la inducción fue necesario alcanzar una temperatura de 246°C durante 6 minutos para conseguir ausencia de señal. Incubando en franjas de temperatura inferiores e incluso aumentando el rango de tiempo hasta 30 minutos se observa presencia de GIP en la muestra. En el horno no se consiguió ausencia de señal en ningún rango de tiempo o temperatura, llegándose a alcanzar los 210°C y alargando el tiempo de incubación hasta 45 minutos. Las muestras testadas en cocina eléctrica, baño maría y freidora de inmersión mostraron presencia de GIP en todos los rangos de tiempo y temperatura usados.

**Conclusiones.** 1) Con los medios de cocina convencional no es compatible el uso de altas temperaturas para la destrucción de GIP, ya que se requiere temperaturas por encima de los 200°C para conseguirlo. 2) La prolongación del tiempo de incubación es incompatible con recetas de cocina convencionales y en cualquier caso no asegura la eliminación de péptidos tóxicos del gluten

(GIP). Numerosos estudios muestran que por encima de los 200°C, los ácidos grasos comienzan a alterarse, pudiendo convertirse en trans, oxidarse y generar radicales libres. El consumo excesivo de sustancias tóxicas que proceden de aceites oxidados en el proceso de fritura puede repercutir en la salud del consumidor.

**P29. PESQUISA DE PÉPTIDOS INMUNOGÉNICOS DE GLUTEN EN LACTANTES ALIMENTADOS CON DIVERSOS REGÍMENES.** Quero Acosta L<sup>1</sup>, Coronel Rodríguez C<sup>2</sup>, Argüelles Martín F<sup>3</sup>, Dorado M<sup>1</sup>, Sánchez Gil P. <sup>1</sup>*Servicio de Pediatría. Clínica Santa Isabel. Grupo Hospitalario HLA. Sevilla.* <sup>2</sup>*Centro de Salud Amante Laffón. Sevilla.* <sup>3</sup>*Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Macarena. Sevilla.*

**Objetivo.** Investigar la presencia de péptidos inmunogénicos de gluten (PIG) en heces de lactantes alimentados con diversos regímenes.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo controlado, simple ciego. Aprobado por el comité de ética de los Hospitales Universitarios Virgen Macarena y Virgen del Rocío. *Grupo experimental:* 30 niños con lactancia materna exclusiva, *Grupo control 1:* 30 niños alimentados con fórmula de inicio exclusiva, *Grupo control 2:* Lactantes un año con consumo de gluten (cereales, pan, pasta, galletas). Se recogieron 70 muestras (1 por niño) y se congelaron a -20°C hasta su procesamiento. Además se recogieron datos descriptivos de cada grupo. Para la detección de PIG se utilizó un método inmunocromatográfico rápido: *iVYcheck GIP stool*<sup>®</sup> con un límite de detección de 0,3 microgramos de PIG/g de heces basado en el uso del anticuerpo monoclonal anti gliadina 33-mer G12.

**Resultados.** En el grupo experimental y en el grupo control 1: todos los test fueron negativos para detectar PIG. En el grupo control 2 un 60% de los pacientes fue positivo y un 40% fue negativo a pesar de tener todos, un consumo similar de gluten.

**Conclusiones.** La evidencia científica actual conduce a pensar que la leche materna contiene gluten y que ella constituye el vehículo ideal para realizar una presentación efectiva de este antígeno al intestino del lactante. El hecho de no detectar gluten en heces de lactantes alimentados con leche de mujer en forma exclusiva no descarta esta teoría, sino que indica que probablemente este se encuentra por debajo de las concentraciones límite para su detección por la prueba empleada. Es llamativo que los niños sanos de 1 año de edad, aunque consumen gluten en forma proporcional no excretan cantidades equivalentes de gluten en heces. Por estas 2 razones creemos que es necesario continuar con esta línea de investigación ya que el contenido en gluten en leche materna en el orden de nano gramos por ml podría explicar por qué los niños susceptibles a celiaquía; alimentados con ella en forma exclusiva, no desarrollan la Enfermedad celíaca en la misma forma que los expuestos a fórmula de inicio.

**P30. FÓRMULA OLIGOMÉRICA HIPERCALÓRICA PARA MENORES DE UN AÑO: ¿TIENE INDICACIÓN EN NUESTROS NIÑOS?** Clapers ML, Redecillas SE, Núñez R, Álvarez M, Quintero J, Juampérez J, Lorite R, Segarra O. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático pediátrico. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona.*

**Objetivo.** En los últimos años, los avances en medicina han permitido la supervivencia de algunas enfermedades que han requerido, a su vez, mejorar su tratamiento nutricional. Por otro lado, la industria también ha avanzado ofreciendo nuevas fórmulas más específicas según la patología. Ello ha permitido que, desde hace relativamente poco tiempo, podamos emplear una fórmula pediátrica extensamente hidrolizada, con MCT, de 1 kcal/ml, apta para menores de 1 año. Nuestro objetivo es mostrar nuestra experiencia con esta fórmula.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo en el que se incluyeron todos los niños que han recibido esta fórmula desde junio de 2014 hasta diciembre de 2016. Se determinó el diagnóstico, la indicación nutricional de la fórmula, edad de inicio, tolerancia digestiva, tiempo de tratamiento y vía de administración.

**Resultados.** Se incluyeron 40 pacientes (22 niños, 18 niñas). Las patologías de base fueron: pacientes con malabsorción (colestasis neonatal (10%), fibrosis quística (7,5%) y síndrome de intestino corto (2,5%)) y pacientes con alergia a la proteína de leche de vaca (APLV) IgE o no-IgE mediada y/o con mala tolerancia a una fórmula polimérica (cardiopatía congénita (37,5%), estancamiento ponderal de causa no filiada (15%), enfermedad renal (7,5%), neumopatía (5%), neuropatía (5%), paciente quemado (5%) y paciente oncológico (5%)). Las indicaciones nutricionales fueron principalmente 3: la necesidad de una fórmula de 1 kcal/ml, hidrolizada y rica en MCT en pacientes con malabsorción menores de un año, la necesidad de una fórmula de 1 kcal/ml, extensamente hidrolizada, en pacientes con APLV, y pacientes con necesidad de una fórmula de 1 kcal/ml, hidrolizada, que no toleraron una fórmula polimérica. La edad media de inicio fue de 9 meses (rango: 15 días-24 meses). La tolerancia digestiva (interpretada como la no necesidad de cambio de fórmula por sintomatología digestiva) fue buena, en todos los pacientes. La media de tiempo de tratamiento fue de 4,4 meses. En cuanto a la vía de administración: 22 pacientes recibieron la fórmula vía oral, 16 de forma mixta (boca y sonda) y 2 exclusivamente por sonda. Solo 2 pacientes rechazaron la fórmula por boca, por motivos de palatabilidad.

**Conclusión.** Nuestra experiencia muestra que se trata de una fórmula con buena tolerancia y aceptación, siendo tomada por boca en la mayor parte de los pacientes. Su indicación principal fue en niños con aumento de los requerimientos calóricos, menores de 1 año, con malabsorción, con APLV y/o con no tolerancia a una fórmula polimérica. Aunque esta indicación es muy específica y limitada a un pequeño grupo de pacientes, ha supuesto una mejora en determinadas patologías y/o situaciones, ofreciendo como ventaja no tener que recurrir al uso de módulos para aumentar la densidad calórica de las fórmulas que hasta ahora existen. Ello supone conseguir una mejor distribución calórica de macronutrientes y un menor riesgo de contaminación de la fórmula.

**P31. ESTUDIO DE LA INFLAMACIÓN INTESTINAL Y DIBIOSIS CAUSADAS POR LA INGESTA DE UNA DIETA ALTA EN GRASA.** Rodríguez Herrera A<sup>1</sup>, Galera Peinado A, Arias Jayo N<sup>2</sup>, Ramírez García A<sup>3</sup>, Herrero Martín G<sup>4</sup>, Pardo González M<sup>4</sup>. <sup>1</sup>*AE Gastroenterología, Grupo IHP.* <sup>2</sup>*Investigación alimentaria, Azti tecnalia, Derio, País Vasco.* <sup>3</sup>*EHU/UPV, Departamento de inmunología, microbiología y parasitología Leioa, País Vasco.* <sup>4</sup>*Área de Nutrición y Bromatología, Universidad Pablo de Olavide, Sevilla.*

**Objetivos.** Utilización del modelo animal pez cebra (Danio rerio) para estudiar la disbiosis y la inflamación intestinal ocasionadas por la ingesta de una dieta alta en grasa.

**Materiales y métodos.** Larvas de pez cebra de 5 días se mantienen durante 30 días con una dieta control o con una dieta control suplementada en un 20% con manteca de cacao. La inflamación intestinal se valoró teniendo en cuenta variables de biología molecular y morfológicas. Los indicadores moleculares fueron: 1) la expresión génica de marcadores implicados en la cascada proinflamatoria (il1 $\beta$ , tnfa, nfk $\beta$ , myd88, mmp2 y mmp9), 2) receptores “toll-like” del sistema inmune innato relacionados con la interacción microbiana (tlr4 y tlr5), y 3) fosfatasa alcalina intestinal (iap) enzima con propiedades anti-inflamatorias y detoxificadoras de LPS bacterianos. Los criterios morfológicos fueron: 1) histología de larva completa (Microscopía Óptica) 2) visualización y recuento de las células de goblet de la larva entera previamente teñida con alcian blue. Por otro lado la disbiosis se verificó mediante las variables qPCR para estimar el recuento total de bacterias, y NGS (Illumina 16S sequencing) para estudiar las poblaciones microbianas.

**Resultados.** Se registra una expresión diferencial en la mayoría de los genes que se testan. El recuento de células de goblet demuestra que se está desencadenando una inflamación intestinal incipiente, lo cual se confirma con la apoptosis celular y la disrupción de la mucosa intestinal que se observa en los cortes histológicos. Además, se corrobora que existe una disbiosis en la microbiota intestinal tanto en el número de bacterias totales como en el de taxones.

**Conclusiones.** La ingesta de una dieta alta en grasa durante un periodo de tiempo de un mes, provoca un cambio en la Microbiota intestinal de larvas de pez cebra, estrechamente relacionada con la aparición de una inflamación incipiente.

**P32. TERAPIA DE SUSTITUCIÓN ENZIMÁTICA EN FIBROSIS QUÍSTICA: DOSIS, VARIABILIDAD Y COEFICIENTE DE ABSORCIÓN DE GRASA.** Calvo Lerma J, Martínez Barona S, Masip E, Fornés V, Ribes-Koninckx C. *Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Valencia.*

**Objetivos.** El ajuste de la terapia de sustitución enzimática (TSE) en Fibrosis Quística (FQ) sigue siendo un desafío en el tratamiento nutricional de la enfermedad. Actualmente no existe un método preciso que permita ajustar la dosis de los suplementos enzimáticos, siendo la cantidad de grasa de las comidas y el peso del paciente los referentes más utilizados. Sin embargo numerosos estudios han demostrado que, atendiendo a esta forma de dosificar, no existe una asociación clara entre la dosis de TSE y el coeficiente de absorción de grasa (CAG), que es el parámetro de ajuste habitualmente empleado. El objetivo de este estudio es evaluar la influencia a largo plazo de la dosis de TSE y la variabilidad en esta dosis sobre el CAG.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo con 16 pacientes pediátricos con FQ con tres visitas consecutivas a la consulta en 12 meses. A través de un registro dietético de 4 días se obtuvieron los datos de grasa ingerida y dosis de enzimas en cada comida del día. Los pacientes recogieron heces de 72h en cada visita. La cantidad de grasa en heces se analizó por espectrofotometría de infrarrojos. Se calculó el CAG por día y por paciente así como la relación enzima/sustrato (unidades lipasa (LU)/g grasa ingerida) por comida y por paciente. Se realizó un análisis descriptivo de las

variables en mediana y rango intercuartílico (RIC). Se construyó un modelo de regresión beta para explicar la asociación entre el CAG y la interacción entre la relación E/S con la variabilidad intra-individuo de la E/S (desviación estándar, DE).

**Resultados.** Se obtuvieron 192 registros alimentarios (16 pacientes, 4 días de registro, 3 visitas) que incluyeron la descripción de 1152 comidas (5-7 comidas al día) así como las dosis de enzimas ingeridas. A partir de estos se calculó la composición nutricional y energía de las comidas registradas. Considerando la E/S en cada comida, visita y paciente, encontramos una mediana de 719,4 (RIC 451,5-1.205) LU/g grasa con una variabilidad intra-paciente (DE del E/S) de 616.7 (RIC 308,1-1.516) LU/g grasa entre diferentes comidas. La mediana de CAG entre los tres días de recogida fue 89,7% (RIC 84,9-93,3). El modelo mostró que el CAG aumentaba con la E/S siempre y cuando la variabilidad intra-individuo en E/S fuera baja. Por el contrario, aún con las E/S más elevadas, el CAG disminuía si la variabilidad en E/S era alta. El estudio de la interacción E/S-variabilidad E/S no mostró significancia estadística, pero sí una fuerte tendencia hacia la asociación.

**Conclusión.** La mayor variabilidad en la E/S es un parámetro que influye negativamente en el coeficiente de absorción de grasa. Los resultados de este estudio ponen en evidencia la necesidad de investigar nuevos métodos para determinar un E/S óptimo para cada paciente así como el desarrollo de herramientas prácticas que le permitan mantenerlo constante en las distintas comidas y a lo largo del tiempo.

**P33. ESTUDIO DE LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA MEDIANTE DEXA EN NIÑOS CON ENFERMEDAD CELÍACA AL DIAGNÓSTICO.** Saborido Fiaño R, Lendoiro Fuente M, Martinon Torres N, Crujeiras Martínez V, Vázquez Cobela R, Leis Trabazo MR. *Departamento de Pediatría. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.*

**Objetivo.** Analizar la densidad mineral ósea (DMO) de los pacientes pediátricos mayores de 2 años con enfermedad celíaca (EC) en el momento del diagnóstico. Establecer si existe relación entre sus datos somatométricos al diagnóstico, la sintomatología y densitometría ósea (DEXA).

**Material y métodos.** Estudio transversal unicéntrico realizado en la unidad de Gastroenterología Pediátrica de un hospital terciario. Se analizaron un total de 61 niños mayores de 2 años diagnosticados de EC en los que se realizó DEXA en los primeros 3 meses tras iniciar dieta sin gluten. Para valorar los resultados de DMO lumbar se utilizaron los patrones de referencia nacionales de Yeste. Los patrones de referencias internacionales de Zanchetta se emplearon para analizar la DMO femoral y de cuerpo total. Se revisaron sus historias clínicas y los datos obtenidos se analizaron mediante IBM SPSS Statistics v 22.

**Resultados.** Se estudiaron un total de 61 niños mayores de 2 años, con predominio del sexo femenino (41/20). El 59% de los pacientes (36 niños) presentaban síntomas de malabsorción intestinal como diarrea, estancamiento ponderal y/o ferropenia. El 11,6% de estos niños presentaban una DEXA patológica (DE < 2). Los pacientes con síntomas de malabsorción, presentaban valores de DEXA a nivel lumbar, de trocánter femoral y de cuerpo total significativamente inferiores a los pacientes que no presentaban

este tipo de síntomas (p 0,017, p 0,015, p 0,015, respectivamente). No se ha objetivado relación estadísticamente significativa entre los valores de DMO y el índice nutricional o el índice de masa corporal al diagnóstico.

**Conclusiones.** Más de un 10% de nuestros pacientes con EC mayores de 2 años, presentan niveles densitométricos de baja mineralización ósea. Aquellos pacientes celíacos que presentan al diagnóstico síntomas de malabsorción, tienen mayor probabilidad de presentar unos niveles disminuidos de mineralización ósea a nivel lumbar, femoral y corporal total.

**P34. ¿QUÉ SABEN LOS PADRES DE LACTANTES SANOS DE ENTRE 6 Y 24 MESES SOBRE ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA?** Germán Díaz M<sup>1</sup>, Romero Montoro S<sup>2</sup>, Pavo García MR<sup>3</sup>, Moreno Villares JM<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Nutrición Infantil. Hospital 12 de Octubre. Madrid. <sup>2</sup>Centro de Salud Orcasur. Madrid. <sup>3</sup>Centro de Salud García Noblejas. Madrid.

**Objetivos.** El período de alimentación complementaria (AC) es una etapa de transición con importantes efectos sobre los hábitos alimentarios y la salud a largo plazo. A veces la información aportada en la práctica habitual puede resultar confusa o demasiado rígida para las familias. El objetivo de este estudio es evaluar los conocimientos de padres de niños sanos, de entre 6 y 24 meses, sobre la AC. Así como conocer su percepción sobre la calidad de la información aportada en relación a este tema en su centro de salud (CS).

**Material y métodos.** Estudio descriptivo transversal, a partir de encuestas realizadas en diciembre de 2016 y enero de 2017 en 2 CS de la Comunidad de Madrid y el área de hospitalización de lactantes de un hospital terciario. Se incluyeron lactantes sanos con edades entre 6 y 24 meses. Fueron criterios de exclusión: padecer alguna enfermedad de base o antecedente de prematuridad, pertenecer a algún CS de fuera de la Comunidad de Madrid, existencia de barrera idiomática que dificultara la comprensión de la encuesta o rechazo por parte de los padres a participar.

**Resultados.** Se recogieron 57 encuestas, de 28 niños y 29 niñas; con una mediana de edad de 13,5 (6-24) meses. La mediana de edad materna fue de 34 (19-43) años y la paterna de 36 (19-44). El 77% de las madres tenían una situación laboral activa frente al 89,5% de los padres. El 63% de los niños acudían a guardería y el 87% habían recibido lactancia materna (LM), hasta una mediana de 7 meses. 17 seguían con LM. El 47% de los encuestados consideraban que la edad óptima para iniciar la AC era entre los 4 y 6 meses; y el 47% a partir de los 6 meses. Tan solo 3 encuestados creían que era recomendable iniciarla antes de los 4 meses. El 52% habían iniciado la AC a los 6 meses y el 43% entre los 4 y 6 meses. En el 86% el primer alimento introducido fueron los cereales, seguidos de las frutas en el 14%. La principal fuente de información sobre AC fue el pediatra del CS (en el 51,6%), seguido de el/la enfermero/a del CS (32,3%), la familia y amigos (9,7%) e internet (4,8%). 13 encuestados habían consultado blogs sobre AC. La inmensa mayoría (96,4%) habían seguido las recomendaciones sobre AC de su CS. Al evaluar dicha información en una escala de 1 a 5, la nota media fue de 4.4 en cuanto a la cantidad y de 4,3 con respecto a la calidad. El 87,5% piensan que el orden en el que se introducen los alimentos es importante, siendo “evitar posibles alergias o intolerancias” la razón esgrimida con mayor frecuencia

(82,4%). También se preguntó sobre las frecuencias de consumo que creían recomendadas para diversos alimentos en niños menores de 2 años, siendo algunas respuestas: zumos envasados (casi nunca el 80,4%), cacao en polvo (a diario el 32,1%), postres lácteos tipo natillas (a diario el 37,5%), galletas (a diario el 58,2%) y bollería (casi nunca el 87,5%). El 73.7% estaban de acuerdo con que el huevo se debe introducir a partir de los 9 meses, y el 80,7% con que a esa edad se debe introducir el pescado, el 78,6% creían que las frutas con pelo o frutas rojas no se deben introducir hasta el año y el 54,4% pensaban que los niños no pueden tomar trozos hasta los 9 meses.

**Conclusiones.** La mayoría de los padres encuestados siguen las recomendaciones sobre AC dadas en su CS, siendo el pediatra su principal fuente de información. La valoración de dicha información es muy positiva. Sin embargo, un porcentaje importante de padres tiene ideas sobre la introducción y frecuencia de consumo de algunos alimentos que no se corresponden con las guías actuales.

**P35. SEGURIDAD ALIMENTARIA EN COLEGIOS Y COMEDORES. PROFESORES Y MONITORES, ¿SABEMOS LO QUE HACEMOS?** Gómez Ávila J, Sánchez Castilla MÁ, Rivero de la Rosa MC, Molina Martínez V, Oviedo Parrondo A, Mendoza Murillo B, Cuadrado Caballero MC, Argüelles Martín F. *Sección de Gastroenterología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

**Introducción y objetivos.** La alergia-intolerancia alimentaria es una patología cuya incidencia ha aumentado en los últimos años. Prevalencia estimada entre el 6 y el 8% en los menores de cuatro años, y entre el 1 y el 3% en el resto de población. La presentación cutánea es la manifestación clínica más frecuente pero puede manifestarse como anafilaxia o reacción fatal, por ello el control del entorno del niño es prioritario.

**Objetivo.** Análisis, desde el punto de vista socio-sanitario, del conocimiento actual sobre alergias-intolerancias alimentarias y el manejo de las mismas en comedores escolares, profesorado y monitores de comedor para evitar situaciones de riesgo.

**Métodos.** Estudio prospectivo descriptivo. Muestra de 7 colegios públicos, privados y concertados de nuestra área hospitalaria con alumnos de 3 a 12 años. Realizamos a profesores, monitores de comedor y vigilantes de recreo encuesta anónima de 17 preguntas de respuesta múltiple o corta sobre alergias-intolerancias alimentarias y actuación ante reacción grave.

**Resultados.** Porcentaje de niños con alergia-intolerancia alimentaria en los diferentes colegios estudiados en torno a un 3-10%. La forma más prevalente es la intolerancia a la lactosa (89% de los colegios), seguido de la celiaquía (47,8%) y alergia al huevo (30,8%). El 30,7% de encuestados refirió, en celíacos, la necesidad de excluir todos los cereales de la dieta incluyendo el arroz y el maíz. En ninguno de los colegios se realizaban restricciones a la hora de admitir a los niños con necesidades nutricionales especiales. En un 37,6% determinaron que en el colegio se les preparaba un menú especial, mientras que en un 39,7% se les administraba el mismo menú sustituyendo los alimentos alergénicos. En cuanto a síntomas, las lesiones cutáneas y dificultad respiratoria fueron los más identificados, seguidos de vómitos, dolor abdominal y diarrea, infravalorando la posibilidad de aparición de reacción grave fatal. En cuanto al manejo de las situaciones graves, el 69,7% de los

encuestados refieren tener inyectores de adrenalina en el colegio y conocer dónde se encuentran, mientras que un 12% refiere que es necesario que lo traigan los padres de casa, sin embargo reflejan no disponer de los conocimientos necesarios para su utilización a pesar de impartir formación al profesorado en 5 de los 7 colegios encuestados. Solo en uno disponían de personal sanitario durante todo el horario escolar.

**Conclusiones.** En nuestro estudio se refleja la necesidad de una mejora de las actividades formativas para monitores y profesores de colegio dado el aumento de prevalencia de las alergias-intolerancias alimentarias en la infancia y las repercusiones respecto a la morbimortalidad de las mismas. A pesar de ello y debido a nuestro tamaño muestral, sería necesario realizar el estudio en un número superior de colegios y revisar los programas de actuación para indicar la necesidad de una figura sanitaria de forma permanente. No detectamos diferencias en el manejo y conocimientos del profesorado en cuanto al tipo de colegio estudiado, aunque en los colegios privados disponen de más recursos sanitarios. La prevalencia de alergia-intolerancia alimentaria en los niños de nuestra región en nuestro estudio es similar a la descrita en la literatura. Observamos un sesgo de atención dado que los encuestados conocían estar participando en un estudio para la valoración del colegio en el que trabajaban que podría ser solventado si no se les comunicara el fin de la encuesta.

**P36. CARACTERIZACIÓN DE LA MICROBIOTA PRESENTE EN DE LA LECHE MATERNA EN RELACIÓN A LA EDAD GESTACIONAL.** Collado MC<sup>1</sup>, Alcántara C<sup>1</sup>, Crehuá Gaudiza E<sup>2</sup>, Peretó Moll A<sup>2</sup>, Martínez Costa C<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Departamento de Biotecnología, IATA-CSIC Valencia. <sup>2</sup>Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital Clínico, Universidad de Valencia.

**Objetivos.** Numerosos trabajos sustentan que las infecciones gastrointestinales y respiratorias en lactante alimentado con leche materna son menos frecuentes y con menor índice de complicaciones en comparación con los alimentados con fórmula. Entre los factores protectores de la leche materna su contenido microbiano se considera un componente bioactivo al constituir el principal vehículo de colonización intestinal del lactante favoreciendo con ello la protección frente a enfermedades infecciosas, alérgicas e inflamatorias. Nuestros objetivos fueron: Analizar la composición de la microbiota de la leche materna y la influencia que condiciona la edad gestacional.

**Material y métodos.** Se analizaron 35 muestras de leche procedente de 19 mujeres sanas obtenidas en tres momentos de la lactancia (calostro, leche de transición y leche madura), con gestaciones pretérmino y a término. La microbiota se analizó por PCR cuantitativa así como mediante secuenciación masiva del gen 16S. Grasa, sólidos no-grasos, proteínas y lactosa fueron también analizados.

**Resultados.** A nivel global, se observó elevada variabilidad interindividual. Las especies bacterianas dominantes pertenecieron a los géneros: *Staphylococcus*, *Streptococcus*, y *Enterobacteriaceae* spp. Detectamos bacterias relacionadas con la cavidad oral especialmente, bacterias nitrato reductoras como *Veillonella*,  *Rothia* y *Actinomyces* spp. que fueron más abundantes a menor edad gestacional. Encontramos asociaciones entre determinadas bacterias y el contenido proteico, de grasa y de lactosa de la leche.

**Conclusiones.** Nuestros resultados sustentan que la edad gestacional tiene un impacto sobre la microbiota de la leche materna, responsable principal del desarrollo y maduración de la microbiota del lactante y además, influye sobre componentes nutricionales de la misma pudiendo tener un efecto futuro en la salud del lactante.

**P37. RELACIÓN DEL GRADO DE HIDRATACIÓN, ESTIMADO MEDIANTE ANÁLISIS DEL VÉCTOR DE BIOIMPEDANCIA, CON EL DETERIORO DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN UNA MUESTRA DE NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA.** Delgado Díez B<sup>1</sup>, Ruiz Bartolomé H<sup>1</sup>, Moráis López A<sup>1</sup>, Bergua Martínez A<sup>1</sup>, Barrio Gómez de Agüero M<sup>2</sup>, Merinero Ausín I<sup>1</sup>, Martínez-Ojinaga Nodal E<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas, <sup>2</sup>Servicio de Neumología Infantil, <sup>3</sup>Servicio de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**Objetivos.** Describir las características antropométricas y de composición corporal en una muestra de niños con fibrosis quística (FQ) y analizar si existe asociación entre el grado de hidratación, indicado por el vector de bioimpedancia (BIVA), y el estado de la función pulmonar.

**Material y métodos.** Estudio transversal de los pacientes  $\geq 6$  años con FQ en seguimiento en nuestro centro. Se excluyeron los que presentaban exacerbación respiratoria en el momento de la valoración. Registro de datos demográficos, severidad (score de Shwachman), mutaciones, colonización respiratoria, insuficiencia pancreática y riesgo nutricional (test de McDonald). Valoración nutricional por antropometría. Análisis de composición corporal por bioimpedancia. Valoración de función pulmonar mediante espirometría.

**Resultados.** 27 pacientes (10 varones), de edad media  $12,98 \pm 4,19$  años. Mutación delF508 en homocigosis en el 19% y en heterocigosis en el 62%. *Ps. aeruginosa* fue el colonizador más frecuente. En el momento de la valoración, 18 pacientes (66,6%) obtuvieron puntuación “buena” o “excelente” en el score de severidad. Únicamente 6 pacientes (22,2%) mostraron riesgo nutricional bajo. La media de z-score de peso fue  $-1,05 \pm 0,84$  (rango  $-2,52 - +0,33$ ); media de z-score de talla  $-0,94 \pm 1,50$  ( $-3,75 - +1,37$ ); media de z-score de IMC  $-0,85 \pm 0,59$  ( $-1,92 - +0,23$ ). Bioimpedancia: la masa magra representó de media un  $83,56 \pm 10,84\%$  del valor ideal para la edad ( $65,18-106,8$ ), con un 70,4% de pacientes con valores inferiores a lo deseado. Con respecto al BIVA, el 48,1% de los pacientes ( $n=13$ ) presentó vectores compatibles con hidratación adecuada, el 44,4% ( $n=12$ ) vectores sugerentes de deshidratación y el 7,4% ( $n=2$ ) vectores sugerentes de sobrehidratación. Función pulmonar: la media de FEV<sub>1</sub> fue de un  $84,69 \pm 29,56\%$  del valor predicho; el 37% de los pacientes ( $n=10$ ) presentó valores  $< 80\%$ . En el grupo con afectación de la función pulmonar (FEV<sub>1</sub>  $< 80\%$ ), el 70% de los BIVA mostró datos de deshidratación, mientras que esto solo ocurrió en el 29,4% de aquéllos con función pulmonar conservada. La presencia de deshidratación estimada por BIVA aumentó significativamente la odds ratio para FEV<sub>1</sub>  $< 80\%$ .

**Conclusiones.** 1) Aunque los valores medios no mostraron una afectación grave, el peso, talla e índice de masa corporal se situaron mayoritariamente por debajo de la media para la edad. 2) En el análisis de composición corporal por bioimpedancia se observó disminución cuantitativa de la masa magra en la muestra

analizada. 3) El grado de hidratación estimado por BIVA guardó relación con la función pulmonar.

**P38. PUESTA EN MARCHA DE NEPAD 2016 Y ANÁLISIS DE LOS PACIENTES REGISTRADOS PERTENECIENTES AL HOSPITAL QUE COMPRUEBA EL REGISTRO.** Ferrero Ortega P<sup>1</sup>, Sastre Sauce N<sup>1</sup>, Velasco Rodríguez-Belvis M<sup>1</sup>, García Alcolea B<sup>1</sup>, Gómez Fernández AB<sup>1</sup>, Navas López VM<sup>2</sup>, Cañedo Villarroya E<sup>1</sup>, Pedrón Giner C<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. <sup>2</sup>Hospital Materno Infantil. Málaga.

**Objetivo.** Detectar errores en la introducción de datos en el registro NEPAD 2016 y analizar aquellos recogidos en la primera visita en la muestra de pacientes del hospital que comprueba la funcionalidad de la nueva aplicación.

**Pacientes y método.** Estudio descriptivo retrospectivo de las características de los pacientes entre 0 y 18 años portadores de nutrición enteral domiciliaria (NED) en activo en un único centro durante el año 2016 en su primera visita con el registro NEPAD y detección de errores de la aplicación durante la introducción de datos.

**Resultados.** El número de pacientes fue de 78, con una mediana de edad de 2,3 años (2 meses-17,22 años) y ligero predominio de varones (52,6%). Los grupos diagnósticos principales son enfermedades neurológicas (53,8%), oncológicas (14,1%) y metabólicas (11,5%). Los motivos que justifican el inicio de la NED son incapacidad para alimentación oral (84%), para el mantenimiento del estado nutricional (59%), alteración en la digestión y el metabolismo (7,7%) y aumento de necesidades nutricionales (6%). La vía de acceso inicial más utilizada fue la sonda nasogástrica (SNG) en 52,6% de los casos seguida de la gastrostomía (G) en 43,6%, sonda nasoyeyunal 2,6%, G con sonda yeyunal 1,3%. El 57% de los pacientes neurológicos portan G, frente al 90,9% de los oncológicos y el 66,7% de los metabólicos que llevan SNG. La antropometría es representada en Z score con unas medianas de peso-2,01 (-3,71-0,17), talla-2,47 (-4,06-0,82) e IMC-1,02 (-3,51-1,65), según el patrón OMS. Los niños neurológicos presentan alteraciones por defecto muy importantes, con diferencias significativas en los 3 parámetros frente a los oncológicos y en el IMC frente a los metabólicos. La incapacidad para la alimentación oral es motivo de indicación de NED en el 92,9% de los pacientes neurológicos y el 90,9% de los oncológicos, siendo tan solo en el 33,3% de los pacientes metabólicos. La indicación por alteración en la digestión y el metabolismo, es la más frecuente del grupo de enfermedades metabólicas con un 55,6%. Se encontraron 4 errores informáticos en la introducción de los datos que ya han sido subsanados y se hallaron 9 puntos de mejoras potenciales en la aplicación informática de las cuales 3 se resolvieron y el resto implicaban cambios más profundos en el diseño de la aplicación y de momento no se han modificado.

**Conclusiones.** El estado nutricional de los pacientes neurológicos es peor que el de los pacientes oncológicos al inicio de la NED. La indicación de NED en pacientes metabólicos no siempre viene justificada por una alteración en la digestión y metabolización de los nutrientes. La aplicación del registro NEPAD es una herramienta útil para la recogida de datos y su posterior análisis pero para un rendimiento óptimo sería conveniente realizar cambios en la misma.

**P39. IMPACTO NUTRICIONAL DE LA ORTOPEDIA MAXILAR FUNCIONAL EN PACIENTES CON FISURA PALATINA.** Núñez-Ramos R<sup>1</sup>, Flores Quan C<sup>1</sup>, Redecillas Ferreiro S<sup>1</sup>, Sierra Perilla NE<sup>2</sup>, Agell-Sogbe A<sup>3</sup>, Munill-Ferrer M<sup>2</sup>, Álvarez Beltran M<sup>1</sup>, Segarra Cantón Ó<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático Pediátrico, Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Unidad de Cirugía Maxilofacial Pediátrica, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>3</sup>Ortodoncia y Ortopedia Maxilar Funcional. Clínica Dental Les 1001 Dents. Barcelona

**Objetivo.** La fisura labiopalatina (FLP) es la malformación congénita orofacial más frecuente. Entre las implicaciones funcionales de esta deformidad destacan las dificultades de alimentación en la infancia temprana (alteración del sellado labial, imposibilidad para crear la presión negativa necesaria para la succión, reflujo nasal o ingesta inadecuada). El tratamiento preoperatorio mediante placas acrílicas de ortopedia maxilar funcional (OMF) y modelado nasolveloar (NAM) reduce progresivamente la gravedad de la fisura mejorando los resultados estéticos y funcionales de la cirugía. Por otra parte, tiene un efecto obturador que mejora la función deglutoria del paciente. Nuestro objetivo es describir el impacto en la alimentación de los pacientes con FLP que han recibido OMF.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyeron todos los recién nacidos con diagnóstico de FLP que reciben tratamiento preoperatorio mediante OMF/NAM en nuestro centro desde junio de 2016 hasta enero de 2017. Se determinaron: momento del diagnóstico, sexo, tipo de fisura, malformaciones o síndromes asociados, edad al inicio del tratamiento, antropometría al inicio del seguimiento y en la evolución, forma de alimentación, necesidad de soporte nutricional, indicación, tipo de intervención realizada y respuesta a la misma.

**Resultados.** En el período de estudio considerado, 9 pacientes (5 hombres, 4 mujeres) recibieron tratamiento ortopédico mediante OMF/NAM, con una mediana de edad al inicio de la terapia de 8 semanas (rango 1-34) y una mediana de seguimiento de 6 meses (3-11). En 8 casos, el diagnóstico se realizó en los controles ecográficos prenatales. Todos los pacientes nacieron a término y con peso adecuado para la edad gestacional. Todos ellos presentaban alguna forma de FLP: 3 FLP unilateral completa, 1 FLP unilateral incompleta, 1 FLP bilateral completa y 4 fisuras palatinas. En 3 de ellos (2 casos de fisura de paladar posterior y otro de FLP unilateral completa), esta malformación apareció en el contexto de un síndrome (secuencia Pierre-Robin en 2 casos y asociada a un síndrome complejo no filiado con displasia renal multiquistica, agenesia sacra y quiste endodimario medular). Tres pacientes recibieron lactancia materna exclusiva durante un período medio de 6 semanas, otros 3 recibieron lactancia mixta y en el tercio restante de la serie, la lactancia fue artificial exclusiva desde el nacimiento. En todos los casos, la adaptación al dispositivo de OMF/NAM fue adecuada favoreciendo la succión y el sellado labial, en los casos con fisura labial. La media del percentil de peso y talla a los 3 meses de seguimiento fue de 20 (-0,84DS) y 40 (-0,22DS), respectivamente. En 8 pacientes, se realizaron controles clínicos sin precisar cambios en la pauta de alimentación (modificación de biberón o tetina, cambio de fórmula o inicio de soporte mediante dispositivos de nutrición enteral). Uno de los pacientes sindrómicos precisó gastrostomía, por alteración de la seguridad en la deglución, previo al inicio del tratamiento ortopédico. No fueron precisas otras intervenciones nutricionales.



**Conclusión.** Además de mejorar los resultados estéticos y funcionales de la cirugía reconstructiva, el tratamiento preoperatorio de pacientes con FLP mediante OMF/NAM puede mejorar la eficacia y seguridad de la alimentación de estos pacientes, permitiendo un desarrollo ponderoestatural adecuado y reduciendo la necesidad de realizar intervenciones nutricionales específicas.

**P40. ESTUDIO SOBRE SALUD ÓSEA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DIAGNOSTICADOS DE PARÁLISIS CEREBRAL EN NUESTRA ÁREA HOSPITALARIA.** Molina Martínez V, Rivero de la Rosa MC, Oviedo Parrondo A, Gómez Ávila J, Sánchez Castilla MÁ, Mendoza Murillo B, Cuadrado Caballero MC, Argüelles Martín F. *UGC Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

**Objetivos.** La osteoporosis es una condición frecuente en los pacientes con parálisis cerebral (PC), existiendo diversas técnicas para su determinación pero encontrando pocos estudios donde se valore, por ello el objetivo de nuestro estudio es la determinación de valores de densidad mineral ósea (DMO) en niños diagnosticados de parálisis cerebral infantil (PC) comparándolos con valores de pacientes sanos y su relación con el tipo de alimentación, situación nutricional, y seguimiento en la unidad de Nutrición Infantil.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo, prospectivo. Para ello se solicitó a los pacientes analítica sanguínea, densitometría por absorciometría dual de rayos X (DXA) y osteosonograma. Recogida datos: entre junio y diciembre de 2016.

**Resultados.** Muestra de 19 pacientes con una edad media de 8 años. De los 19, un 63,1% realizaban seguimiento en consulta de Nutrición Pediátrica. El 57,8% tenía una alimentación habitual en domicilio, el 5% se alimentaba mediante nutrición enteral por sonda nasogástrica y el 36,8% mediante gastrostomía endoscópica percutánea. El 52,6% tenía la alimentación suplementada mediante fórmula polimérica hipercalórica añadida a su alimentación habitual. De los 19, se realizaron osteosonograma un 89,4%, encontrando rango de Zscore entre -1,9 y +2,1. Zscore medio 0,4. Por debajo del p50 el 52,9%. Realizaron determinación analítica del perfil fosfo-cálcico el 73,6%, con insuficiencia de vit D3 el 64,2%. Se realizaron DEXA el 36,8% de los pacientes, encontrando rango de osteoporosis para su edad y sexo en el 66,6%. 6 pacientes realizaron conjuntamente DXA y osteosonograma, encontrando concordancia en la medición de densidad mineral ósea en el 33%. En el resto de pacientes podemos observar que el osteosonograma informa de percentiles de DMO considerablemente altos en comparación con los datos obtenidos mediante DXA. De los 19 pacientes, tomaban suplemento de calcio el 31,5%, encontrando valores de osteoporosis medidos mediante DXA u osteosonograma en el 66,6%. De aquellos con déficit de vit D3, tomaban suplemento de fórmula polimérica hipercalórica el 44% y suplemento con calcio el 27,2%. El 70% de los pacientes con osteoporosis según DXA y osteosonograma tenían alimentación suplementada con fórmula, estando suplementada en el 98% de los casos de osteoporosis evidenciados solo mediante DXA, siendo estos, los niños con peor estado nutricional en el momento del estudio.

**Conclusiones.** Los valores de DMO en niños con PC de nuestra área se encuentran por debajo de los valores de referencia acorde a otras series (66,6%). Los pacientes con PC de nuestra área presentan insuficiencia de vitD3 coincidiendo con lo detallado en la

literatura (64,2%). La suplementación con calcio en estos pacientes es irregular (31,5%). Los niños evaluados en nuestra Unidad de Nutrición son aquellos que presentan peor situación nutricional, y parámetros de DMO, beneficiándose de seguimiento. Los datos obtenidos de DMO obtenidos mediante osteosonograma son más altos que los obtenidos mediante DXA, por lo que ponemos en duda su utilización como screening habitual en este tipo de pacientes. Sería recomendable realizar el estudio con un mayor tamaño muestral.

#### PÓSTERS DE DISTINCIÓN DEFENSA ORAL HEPATOLOGÍA/GASTROENTEROLOGÍA

*Viernes 26 de mayo, 18.00 h*

*Moderadores: Luis de la Rubia Fernández,  
Juan José Gilbert Pérez*

**P41. TRASPLANTE HEPÁTICO DE DONANTE VIVO EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS.** Fernández Tomé L<sup>1</sup>, Muñoz Bartolo G<sup>1</sup>, Hierro L<sup>1</sup>, Frauca E<sup>1</sup>, Camarena C<sup>1</sup>, López-Santamaría M<sup>2</sup>, Díaz MC<sup>1</sup>, Jara P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>S. Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico, <sup>2</sup>S. Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**Introducción. Objetivos.** El trasplante hepático de donante vivo (THDV) favorece el acceso a trasplante en niños. Tiene una dificultad técnica mayor respecto al trasplante con donante cadáver. La experiencia puede modificar los resultados. El propósito del presente estudio fue describir las características y evolución de THDV en los últimos 5 años.

**Pacientes y métodos.** Fueron revisados los niños con THDV en 2012-2016 (n= 61). Se ofreció como primer injerto a las familias de niños pequeños o con tumores. La inmunosupresión consistió en basiliximab, prednisolona y tacrolimus. Se describen las complicaciones, teniendo la referencia de las obtenidas en el centro en el período 2006-2011 (n= 71 THDV).

**Resultados.** Las enfermedades originales más frecuentes fueron atresia biliar (62%) y tumor hepático (15%). La edad mediana en el momento de THDV fue 10,5 meses (rango 5-149); el 59% eran menores de 1 año. El 43,5% precisaban hospitalización pre-trasplante. El injerto fue de segmento lateral izquierdo en todos los casos. El tiempo de seguimiento medio fue 26 meses. La supervivencia del paciente fue 92%. La supervivencia del injerto fue 87%. Los motivos de fallo del injerto (n= 8) fueron fallecimiento (reciada tumoral 2, sepsis tardía 1, FMO 1), trombosis arterial (2), trombosis portal (1) y fallo idiopático (1). Se realizaron 4 retrasplantes. Las complicaciones postrasplante fueron rechazo en 3,8%, trombosis arterial en 6,5%, reoperación en 41% (causas: reconstrucción vascular: 4, fuga o dehiscencia en Y de Roux: 21, hemorragia 3). Las infecciones fueron peritonitis (38%), colangitis (30%), bacteriemia (28%) y neumonía (26%). En el seguimiento se observaron las siguientes complicaciones (probabilidad a 24 meses): estenosis biliar-tratamiento percutáneo: 31,5%, estenosis portal-angioplastia: 42,9%. La infección por EBV con ADN-EBV elevado (> 2,4x10<sup>4</sup> copias/ml) ocurrió en el 42% de los niños, y la probabilidad acumulada de PTLD a 4 años fue 6,2% (1 sospecha de PTLD de localización ORL, 1 linfoma Hodgkin). Un 12% desarrollaron alergia alimentaria. Un 8% mostraron miocardiopatía. Ninguno precisó diálisis. El FGE fue < 80 ml/min en un 47% durante el primer mes postrasplante y en el 13,5% al año. El estado

final de los niños supervivientes es bueno, recuperaron el estado de nutrición, y el 90% tienen un desarrollo neurológico normal (11% TDAH). La función del injerto es normal o con leve elevación de ALT y/o GGT (< 100 U/l) en el 79%.

**Conclusiones.** El THDV en la serie reciente obtuvo supervivencia de 92%. La morbilidad es alta en el postrasplante precoz. Las complicaciones principales (exitus, trombosis, estenosis, PTLD) tuvieron menor frecuencia absoluta en comparación al período previo.

**P42. MANEJO TERAPÉUTICO INICIAL DE LA ENFERMEDAD DE WILSON CON ACETATO DE ZINC.** Ferrer Rojo S, 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.** El tratamiento clásico recomendado en la Enfermedad de Wilson ha sido la D-penicilamina, con objeto de detoxificar el cobre tisular, sin embargo su perfil de efectos secundarios es amplio.

**Métodos.** Se realiza un análisis retrospectivo de los pacientes diagnosticados durante los últimos 12 años de enfermedad de Wilson en una unidad de Gastroenterología y Hepatología infantil, para valorar el tratamiento recibido, su eficacia y su perfil de efectos secundarios. Se evaluaron los datos clínicos y analíticos de cada paciente.

**Resultados.** Se revisan 8 casos. Los antecedentes familiares resultaban de interés en 4 pacientes (50%), tres hermanos presentaban antecedentes de patología renal (rama materna) y un cuarto paciente un hermano fallecido por cirrosis hepática (etiología desconocida). La mediana de edad al diagnóstico fue de 10 años (RIQ 7-11). La clínica de presentación fue variable, 5 casos (62,5%) se encontraban sintomáticos (clínica neurológica o de fallo hepático) y 3 (37,5%) presintomáticos (hipertransaminasemia). Los valores medianos de AST fueron de 120 U/l (RIQ 60-330), ALT 137 U/l (RIQ 53-377), GGT 78 U/l (RIQ 45-120), ceruloplasmina 7 mg/dl (RIQ 4-14), cobre plasmático 21 µg/dl (RIQ 14-29) y cobre urinario basal 157 µg/día (RIQ 94-207). Bilirrubina elevada solo en un caso y de forma discreta (4,2 mg/dl). El test de D-penicilamina resultó positivo en 4 de los 6 casos en que se realizó. La ecografía abdominal mostró hepatoesplenomegalia en 4 pacientes, datos de hipertensión portal en 3 y esteatosis hepática en otro. Se realizó biopsia hepática a 3 pacientes (37,5%), observándose cirrosis en uno, fibrosis en otro y se documenta elevación de cobre en tejido hepático (980 µg/g) en un tercer caso. El estudio genético reveló alteraciones en 4 pacientes (50%); 2 con un cambio I1184T, uno con I381S y el último con un genotipo p [Val845SerfX28] + [M645R]. El tratamiento se inició con D-penicilamina en 3 casos (37,5%), siendo retirada en todos por aparición de reacciones adversas graves (pancitopenia en uno, agranulocitosis en otro y reacción urticariforme en otro), sustituyéndose por acetato de zinc; este fue tratamiento inicial en los 5 pacientes restantes (62,5%). No hubo reacciones medicamentosas con este fármaco y los datos analíticos posteriores al inicio del tratamiento mostraron un adecuado cumplimiento de los objetivos terapéuticos. Los 8 casos continuaron tratamiento con acetato de zinc, regulando su dosificación en base a niveles sanguíneos y urinarios de cobre y zinc, manteniendo ausencia de elevación de enzimas hepáticas y sin empeoramiento en pruebas de imagen.

**Conclusiones.** El acetato de zinc es un tratamiento adecuado para el manejo inicial en la enfermedad de Wilson, ya que su administración logra, igual que la D-penicilamina, el cumplimiento de los objetivos de excreción de cobre y su perfil de seguridad supera al de la misma.

**P43. TRATAMIENTO CON PARITAPREVIR/RITONAVIR/OMBITASVIR Y RIBAVIRINA EN UN NIÑO CON HEPATITIS C CRÓNICA.** Baranguán Castro ML, Ros Arnal I, García Romero R, Ubalde Sainz E, Martínez de Zabarte Fernández JE, López Campos M, Corella Aznar E, Troyas Fernández de Garayalde L. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.*

**Introducción.** Los fármacos antivirales de acción directa (DAAs) han sido aprobados como tratamiento de la Hepatitis C crónica en población adulta, mostrando una elevada respuesta sin importantes efectos adversos en estos pacientes. En la actualidad, su uso no está aprobado en niños puesto que se dispone todavía de pocos datos sobre seguridad y eficacia. Se presenta el caso de un paciente de 12 años tratado durante 12 semanas con DAAs.

**Resumen del caso.** Paciente de 12 años diagnosticado de Hepatitis C crónica (VHC) genotipo 4 infectado por transmisión vertical, que a los 6 años fue tratado en otro centro con peginterferón alfa2b y ribavirina durante 12 semanas, sin obtenerse respuesta. En enero de 2016 se inician los controles en nuestro centro, objetivándose una elevación de las enzimas hepáticas y una hepatomegalia nodular en el estudio ecográfico. Se determinó también el grado de fibrosis hepática mediante elastografía (Fibroscan®), con un resultado de 21 KpA, indicando la existencia de fibrosis severa (F4), por lo que se realizó una biopsia hepática que mostraba actividad inflamatoria moderada, hepatitis crónica moderada, y cirrosis. Ante estos hallazgos, y de acuerdo con la familia, se solicitó el tratamiento con DAAs al Comité de Farmacia de nuestro centro como fármaco fuera de indicación. Siguiendo las recomendaciones de la AASLD (Asociación Americana para el Estudio de las Enfermedades Hepáticas) para adultos con Hepatitis C crónica (VHC) genotipo 4 con cirrosis compensada en los que el tratamiento previo con peginterferón y ribavirina ha fracasado, propusimos un tratamiento con una combinación de paritaprevir 150 mg, ritonavir 100 mg, ombitasvir 25 mg y ribavirina durante 12 semanas. El tratamiento fue aprobado, y el paciente lo completó sin presentar efectos secundarios, mostrando una completa normalización analítica y objetivándose una viremia negativa de VHC determinada por PCR al finalizar el tratamiento y tras 12 semanas de su finalización (24 semanas desde el inicio del tratamiento) (Ver tabla).

**TABLA.** Evolución analítica con tratamiento.

	GOT (U/L)	GPT (U/L)	AFP (ng/ml)	PCR VHC (IU/ml)
Semana 0	159	113	105	6064299
Semana 12	39	25	4	Indetectable
Semana 24	36	26	3,6	Indetectable

**Comentarios.** En nuestro caso, el uso de paritaprevir/ritonavir/ombitasvir y ribavirina en un niño con cirrosis compensada secundaria a VHC genotipo 4 tras el fracaso del tratamiento con

interferon y ribavirina fue seguro y efectivo. La eliminación del VHC supuso la rápida mejoría en la función hepática en nuestro paciente.

**P44. DIFICULTADES Y HÁBITOS DE LA DIETA SIN GLUTEN EN EL PACIENTE CELÍACO.** Martínez de Zabarte JM<sup>1</sup>, López Campos M<sup>1</sup>, Ubalde Sainz E<sup>1</sup>, Ros Arnal I<sup>1</sup>, Baranguán Castro M<sup>1</sup>, Fueyo Díaz R<sup>2</sup>, Alonso Esteban M<sup>2</sup>, García Romero R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza. <sup>2</sup>Asociación Celíaca Aragonesa.

**Objetivos.** Conocer la percepción que tienen los pacientes celíacos y sus familias sobre las limitaciones y dificultades que les ocasiona el seguir una dieta sin gluten, debido a la importancia que tiene para su calidad de vida y para realizar la dieta de forma adecuada.

**Material y métodos.** Se envió una encuesta sobre hábitos, costumbres y dificultades de la dieta sin gluten (DSG), mediante correo electrónico a todos los miembros de una asociación regional de celíacos. Se realizaron 3 tipos de encuestas diferentes para ajustar el contenido y comprensión según edades: grupo A (niños hasta 10 años), grupo B (10-18 años) y grupo C (> 18 años).

**Resultados.** Total de encuestados 519 (A= 79, B= 104, C= 414). Edad media A= 7,3 ± 0,21 años, B= 13,57 ± 0,31 años, C= 39,6 ± 0,73 años. Mujeres 74,3% (A= 67,5%, B= 61,9%, C= 78,7%). Número de celíacos en el hogar 1,28 ± 0,03 (A= 1,39 ± 0,12, B= 1,27 ± 0,07, C= 1,26 ± 0,03; p> 0,05). La mayor parte de familiares no celíacos consumen casi todos los productos sin gluten en el hogar (A= 67,5%, B= 70,5%, C= 60%; p< 0,05). Percepción de dificultad para mantener la separación de productos sin gluten en el hogar (sobre 10): 3,16 ± 0,95 (A= 3,25 ± 0,24, B= 2,35 ± 0,17, C= 3,33 ± 0,12; p< 0,01). Percepción de dificultad para seguir la dieta sin gluten al comer fuera de casa (sobre 10): 6,55 ± 0,98 (A= 7,24 ± 0,25, B= 5,94 ± 0,23, C= 6,37 ± 0,12; p< 0,01). Aunque débil, existe correlación entre la sensación de dificultad para separar los alimentos en casa y la de comer sin gluten fuera del hogar (P= 0,24, p< 0,01), no se ha hallado correlación entre estas variables y el número de celíacos ni de integrantes del núcleo familiar. El 50,4% consideran que comer sin gluten fuera es “algo más caro” que comer sin gluten (A= 58,8%, B= 55,2%, C= 47%, p> 0,05), mientras que un 26,5% lo consideran “mucho más caro” (A= 21,3%, B= 28,6%, C= 27%, p> 0,05). Un 19,3% no avisan de que son celíacos en los restaurantes y piden alimentos sin gluten (B= 13,3%, C= 20,8%; p= 0,08). El 22,2% avisan que debe ser el primer uso del aceite empleado para cocinar. El 1,7% de adultos celíacos admiten saltarse la dieta fuera de casa. Los adultos consideran que la importancia de seguir la DSG es 5,85 ± 0,03 (sobre 6). Al consultar sobre hábitos de compra el 31,4% de los adolescentes dicen ser ellos los que deciden siempre qué alimentos pueden comer, y el 61,9% lo deciden en algunas ocasiones. Un 94,3% de adolescentes dice conocer al menos una marca de productos sin gluten. El 98,3% de los consultados compran los productos sin gluten en supermercados, el 14,7% lo hacen en panaderías, el 7,1% en tiendas de golosinas y el 9,3% a través de internet. Entre las marcas de productos sin gluten, la más conocida por los encuestados es Schär®, citada por el 81,5% (B= 82%, C= 81,2%; p> 0,05), le siguen Beiker® con un 29% (B= 19%, C= 31,4%; p< 0,05), Proceli® con el 28,3% (B= 11,4%, C= 32,6%; p< 0,05).

La limitación del estudio es la voluntariedad de la encuesta, ya que podría ocasionar un sesgo de participación en los pacientes más implicados o cumplidores.

**Conclusiones.** Los encuestados no perciben dificultad relevante para mantener la separación de alimentos sin gluten en el hogar, aunque la mayoría de los familiares convivientes consume la mayor parte de los alimentos sin gluten. Se percibe que es caro y complicado seguir la DSG cuando comen fuera de casa. Los adolescentes parecen advertir que son celíacos con mayor frecuencia en los establecimientos. Es llamativo el desconocimiento de algunas marcas de productos sin gluten, especialmente entre los adolescentes, que sin embargo parecen influir de forma relevante en la compra de los productos sin gluten para consumo en el hogar.

**P45. ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD CELÍACA EN NUESTRO CENTRO.** Pérez Fernández C, Elipe Maldonado C, Rodríguez Corrales E, Mayo Artuch N, Herrera Arias M, Hinojosa Mateo CM, Martínez Escribano B, Barrio Torres J. Servicio de Pediatría, Gastroenterología infantil. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada. Madrid.

**Objetivos.** La enfermedad celíaca (EC) y la esofagitis eosinofílica (EoE) son enfermedades inmunomediadas que afectan al tracto gastrointestinal. La dieta está implicada en su etiopatogenia. Nuestro objetivo es evaluar la frecuencia de aparición de EoE en los pacientes diagnosticados de EC, analizar sus características clínico-epidemiológicas y la evolución tras la retirada del gluten de la dieta.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo mediante revisión de historias clínicas con recogida de datos de forma retrospectiva de todos los pacientes diagnosticados de enfermedad celíaca (según criterios Naspghan 2005) en nuestro centro desde 2007 a 2016. Revisión sistemática de la literatura a través de pubmed. Análisis de datos mediante programa informático SPSS versión 22.

**Resultados.** De los 186 pacientes diagnosticados de EC, siete presentaron hallazgos histopatológicos compatibles con EoE (3,7%). Género: 85,7% varones (6/7). Edad: mediana 9 años (RIC 5-19). Antecedentes personales: asma 85,7% (6/7), rinoconjuntivitis 71,4% (5/7), alergias alimentarias 57,1% (4/7), sensibilización a neuroalergenos 42,8% (3/7) y dermatitis atópica 28,5% (2/7). Sintomatología inicial: cuatro padecían dolor abdominal que asociaba vómitos en un caso, uno estreñimiento, uno retraso ponderal y otro diarrea crónica. El diagnóstico de EoE se realizó de forma casual al realizar endoscopia por sospecha de EC en 6 pacientes. Se inició tratamiento con dieta sin gluten (DSG) en todos los pacientes; cuatro además recibieron tratamiento con inhibidor de la bomba de protones (IBP) hasta resultados endoscópicos por lesiones macroscópicas de esofagitis. Se realizó endoscopia de control al año de tratamiento encontrándose curación histológica en dos pacientes. Solo un paciente se diagnosticó de EC 3 años después del diagnóstico de EoE. Tras 1ª endoscopia, se pautó tratamiento con IBP y en control de curación se objetivó atrofia vellositaria y curación de la EoE. Evolutivamente se obtuvo curación histológica de esófago y duodeno en todos los pacientes excepto en uno. (Ver Tabla 1)

**Conclusiones.** 1) Aunque nuestra serie es limitada, la frecuencia de aparición de EoE en pacientes con EC es superior a estudios previos publicados. 2) La retirada exclusiva de gluten de la dieta no condujo a

TABLA 1.

Paciente	Hallazgos 1º endoscopia: todos EC salvo el 7 (Score de Hirano, AP esófago)	Hallazgos en 2ª endoscopia tras DSG (Score de Hirano, AP esófago)	Tratamiento posterior tras 2ª endoscopia	Tratamiento tras el que obtuvo curación de EoE
1	- Hirano 4. - > 20 EoE/campo	- Hirano 2. - 3 EoE/campo	1	5
2	- Hirano 3. - 20- 40 EoE/campo	- Hirano 3. - 20. EoE/campo	3	6
3	- Hirano 6. - 25 EoE/campo	- Hirano 4. - 20 EoE/campo	2	5
4	- Hirano 3. - 30 EoE/campo	- Hirano 3. - 50 EoE/campo	4	6
5	- Hirano 3. - 20 EoE/campo	Curación EOE y EC	1	1
6	- Hirano 4. - 16 EoE/campo	- Curación EoE y EC.	1	1
7	No EoE	- Hirano 5 - 30 EoE/campo Dco EC en 3º endoscopia	5	5

(1) Dieta sin gluten (DSG). (2) DSG + IBP. (3) DSG+IBP+ Budesonida viscosa. (4) DSG+IBP+ Budesonida viscosa + dieta de exclusión de PLV y huevo. (5) IBP. (6) Budesonida viscosa.

la curación de la EoE en la mayoría de los pacientes, por lo que parece que hay otros factores que pueden influir en la etiopatogenia de la enfermedad. 3) Es necesario realizar estudios prospectivos multicéntricos que permitan evaluar la relación entre estas dos enfermedades y el papel del gluten en la etiopatogenia de la enfermedad.

**P46. RECUPERACIÓN DE LOS PARÁMETROS ANTROPOMÉTRICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD CELÍACA TRAS 6 Y 12 MESES DE DIETA SIN GLUTEN.** Díez V<sup>1,2,3</sup>, Villarreal M<sup>1</sup>, Miñones L<sup>2</sup>, Sánchez I<sup>1</sup>, Díaz L<sup>1</sup>, Etayo V<sup>1,3</sup>, Aznal E<sup>1,3</sup>, Sánchez-Valverde F<sup>1,3</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Reina Sofía, Tudela. <sup>3</sup>Grupo de Estudio en Nutrición y Digestivo Infantil de Navarra (GENDINA). Navarra-Biomed, IDISNA. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.

**Objetivos.** El único tratamiento para la enfermedad celíaca (EC) es la dieta sin gluten (DSG). Con ella, la mayoría de los pacientes con bajo peso y talla baja al diagnóstico normalizan estos parámetros y mejoran tanto su índice de masa corporal (IMC) como su índice nutricional (IN). Nuestro objetivo es estudiar la evolución de la antropometría durante el primer año de DSG, estudiando la recuperación del peso, la talla, el IMC y el IN con respecto a sus valores en el momento del diagnóstico.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de pacientes pediátricos diagnosticados de EC entre enero de 2009 y junio de 2014. Variables recogidas: al diagnóstico, edad, sexo, manifestaciones clínicas, z score de peso, talla e IMC, IN y anatomía patológica en los casos en los que se realizó biopsia; z score de peso, talla, IMC e IN a los 6 y 12 meses tras instaurar la DSG. Creamos las variables "Recuperación" mediante la resta de los parámetros antropométricos a los 6 y 12 meses de DSG menos dichos parámetros al diagnóstico. Se utilizaron como variables de contraste la clínica (pacientes sintomáticos *vs.* pauci y asintomáticos), la edad

(menores y mayores de 4 años) y la anatomía patológica (grados de Marsh). Para el análisis utilizamos SPSS v22.

**Resultados.** Estudiamos 263 pacientes, con una edad media al diagnóstico de 5,2 años. El 58,6% fueron mujeres. La recuperación del peso, el IMC y el IN fue significativamente mayor ( $p < 0,001$ ) a los 6 y 12 meses de DSG en los pacientes menores de 4 años y en los casos sintomáticos. No se encontraron diferencias significativas en la recuperación de la talla entre los niños menores y mayores de 4 años, mientras que los casos sintomáticos tuvieron una recuperación mejor de este parámetro que no se observaba a los 6 meses, pero sí a los 12 meses ( $p < 0,025$ ). En cuanto a la anatomía patológica, los pacientes con biopsias Marsh IIIc recuperaron significativamente mejor todos los parámetros nutricionales a los 12 meses de DSG ( $p < 0,05$ ), mientras que a los 6 meses solo mejoraron de forma significativa en este grupo el peso y el IN ( $p < 0,05$ ), no habiendo diferencias en cuanto a la recuperación de talla e IMC en comparación con los pacientes con menor afectación de la mucosa intestinal.

**Conclusiones.** La recuperación de la antropometría tras la implantación de la DSG es significativamente mejor en pacientes menores de 4 años de edad, pacientes sintomáticos y pacientes con mayor afectación de la mucosa intestinal. La talla tiene una recuperación más tardía. En general, el tipo de lesión histológica está menos relacionado con la recuperación antropométrica.

**P47. ¿SON LOS ANTICUERPOS ANTIENDOMISIO NECESARIOS PARA EVITAR LA BIOPSIA EN EL DIAGNÓSTICO DE EC EN NIÑOS Y ADOLESCENTES?** Roca M<sup>1</sup>, Marco N<sup>1</sup>, Donat E<sup>1,2</sup>, Masip E<sup>1,2</sup>, Polo B<sup>1,2</sup>, Crespo P<sup>1</sup>, Ribes-Koninckx C<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. <sup>2</sup>Gastrohepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

**Objetivos.** Valorar el papel de los anticuerpos antiendomiso (AAE) en los nuevos criterios diagnósticos de la ESPGHAN 2012;

estos permiten omitir la biopsia intestinal (BI) si se cumplen determinadas condiciones e incluyen los AAE como marcadores de máxima eficacia para el diagnóstico de enfermedad celíaca (EC).

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de pacientes pediátrico del Área Sanitaria de Valencia remitidos a la Unidad de Gastroenterología Pediátrica a los que se les realizó AAE por sospecha de EC o por estudio de riesgo de EC, entre los años 1998 y 2016. Los niños con deficiencia de IgA fueron excluidos. Se detectaron AAE-IgA mediante inmunofluorescencia indirecta utilizando como sustrato secciones de esófago de mono (Biosystems). En cada ensayo se incluyó un control positivo y negativo. Se utilizó una dilución 1:5 de los sueros, que fueron incubados durante 30 minutos en cámara húmeda oscura, posteriormente se incubó con anti-human IgA conjugado con FITC (Dako) dilución 1:20 durante 30 minutos, tras su montaje se procedió a su lectura a ciegas en microscopio de fluorescencia (Motic Trinocular BA400 con Motic bloque de filtros para FITC FLUO 3).

**Resultados.** De un total de 301 pacientes, 241 (153 niñas, edad media: 5 años) fueron diagnosticados de EC (criterios ESPGHAN 1999), 99% de ellos con Marsh II-III, 4 eran AAE negativos (falsos negativos), todos con anticuerpos antitransglutaminasa tisular (ATG2) negativos < 10xVR: 2 de ellos con 16 y 26 meses de edad y BI Marsh III, tenían ATG2 negativos y anticuerpos antigliadina (AGA) positivos; 1 paciente de 5 años de edad, ATG2 8xVR, AGA negativos y BI Marsh III; y 1 paciente de 9 años, ATG2 6xVR, BI MI-II, pero con unos AAE positivos en serología 3 meses previa a la BI. En los 4 casos la realización de una BI era obligatoria por no cumplir ninguno los otros criterios para obviar la BI diagnóstica según criterios ESPGHAN 2012. De 60 pacientes con diagnóstico final no EC (28 niñas, edad media: 6 años), en 48 con clínica digestiva el diagnóstico definitivo fue APLV no IgE mediada, SGNóEC, enteritis linfocítica o RGE; 12 pacientes asintomáticos estaban en seguimiento clínico y serológico por riesgo genético de EC. Todos ellos presentaron AAE negativos, excepto 2 pacientes, Marsh 0, que tuvieron AAE positivos (falsos positivos): 1 paciente de 2 años con un cuadro de diarrea prolongada y antecedente de infección grave por rotavirus a los 15 meses, ATG2 > 10 x VR, AGA positivos, HLA no DQ2/DQ8, en el que un mes más tarde se negativizó AAE y ATG2. Otro paciente de 5 años de edad, asintomática, familiar de 1er grado de EC, con ATG2 positivos < 10xVR y HLA DQ8; 2 años más tarde, tras presentar diarrea recurrente, serología positiva y BI MIII fue diagnosticada de EC. La sensibilidad de los AAE-IgA alcanzó un 98% y la especificidad 97%; el valor predictivo positivo (VPN) fue 99% y el valor predictivo negativo (VPN) fue 93%. Por último, los likelihood ratio (LR) fueron LR+ 29,79 y el LR -0,02.

**Conclusiones.** A pesar de la subjetividad en su lectura e interpretación, los AAE realizados en un laboratorio con experiencia, tienen una alta especificidad para EC. Nuevos estudios prospectivos serán necesarios para valorar el papel de los AAE para poder omitir la BI.

**P48. VALORACIÓN DIETÉTICA DE PACIENTES CELÍACOS EN DOMICILIO Y COMEDORES ESCOLARES. ¿NOS ADECUAMOS A LAS RECOMENDACIONES?** Sánchez Castilla MÁ, Gómez Ávila J, Rivero de la Rosa MC, Molina Martínez V, Oviedo Parrondo A, Mendoza Murillo B, Cuadrado Caballero MC, Argüelles Martín F. *Sección de Gastroenterología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

**Introducción y objetivos.** La celiaquía es una patología cada vez más frecuente en nuestro medio. El hecho de realizar una dieta sin gluten puede implicar un desbalance nutricional suponiendo una dieta más obesogénica por aumento de grasas saturadas o deficiencia en ciertos micronutrientes. Nuestro objetivo es la valoración nutricional de la dieta realizada por celíacos en comparación con la dieta habitual de los niños en nuestra población y la valoración de los menús escolares para celíacos en comparación con los menús estándares para niños sanos.

**Material y método.** Estudio descriptivo prospectivo mediante análisis de los resultados obtenidos de una encuesta dietética anónima realizada por niños celíacos con dieta sin gluten y análisis de los menús escolares celíacos y por sus centros escolares. Se valora ingesta calórica y aporte de macro y micronutrientes y distribución de estos comparándolos con las recomendaciones dietéticas para estos niños.

**Resultados.** Muestra de 65 pacientes celíacos pertenecientes a 5 centros escolares públicos, privados y concertados de entre 3 y 12 años (edad media 7,88 años). A través de las encuestas dietéticas se encuentra que en niños entre 4-8 años, la media calórica aportada fue de 1886 kcal/día (proteínas (P) 14,7%, ácidos grasos (AG) 34,7% e hidratos de carbono (HC) 51,4%) Aporte de fibra medio de 11.1 g/día, vitamina D 6,09 µg/día, calcio 721,7 mg/día y hierro 8,11 mg/día. Entre 9-12 años: aporte calórico medio de 1.954 kcal/día (P 15,95%, AG 32,6%, HC 51,9%) Aporte de fibra de 17,29 g/día, vitamina D 4,43 µg/día, calcio 671,8 mg/día y hierro 9,78 mg/día. En ambos grupos, se observa una ingesta inferior de AG poliinsaturados y ligeramente superior de AG saturados. En cuanto a la valoración de los menús escolares para celíacos, se observó que eran muy similares a los menús estándares. Utilizan alimentos sin gluten y cambian ocasionalmente la forma de preparación. Aporte calórico medio de 668,26 kcal/día (P 16,5%, AG 32,5%, HC 51%) El aporte AG poliinsaturados, monoinsaturados y saturados se corresponde con las recomendaciones generales para estos niños. Aporte de fibra de 9,3 g/día, vitamina D 0,5 µg/día, calcio 342 mg/día y hierro 10 mg/día.

**Conclusiones.** Las dietas seguidas por niños celíacos en nuestro medio es semejante, en cuanto a macronutrientes, a una dieta con gluten en niños sanos pero el aporte de fibra, calcio, vitamina D y hierro es deficitario. Los menús escolares son supervisados por nutricionistas y, por lo general, se ajustan a los requerimientos diarios de estos pacientes. La ingesta de macronutrientes es óptima aunque ligeramente hiperproteica y, en cuanto a micronutrientes, aportan 1/2-1/3 de los requerimientos diarios de calcio (800-1.300 mg/día) y fibra (25-31 mg/día), pero son deficitarios en vitamina D (aportan 0,5 µg siendo los requerimientos de 5 µg/día) y excesivos en hierro (aportan el 100% de las necesidades diarias, 8-10 mg/día) Según esto, dado que los menús escolares están ajustados y supervisados por expertos, que los niños celíacos almuerzen en comedores escolares puede mejorar su dieta haciéndola más variada y equilibrada, fundamentalmente en el consumo de fibra, calcio y hierro.

**P49. REPAC-2. DISTRIBUCIÓN GEOGRÁFICA DEL HLA CLASE II, DQB1/DQA1 EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA ESPAÑOLA CON ENFERMEDAD CELÍACA.** Sánchez-Valverde F, en representación del Grupo de Estudio de Enfermedad Celíaca de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.

**Objetivo.** Describir la distribución del HLA en las diversas zonas geográficas de España en base a los resultados de estudio REPAC-2.

**Material y metodos.** Se analiza en la base de datos de REPAC-2 las variables de los alelos DQB1 (Alelos 1 y 2) y DQA1 (Alelos 1 y 2) de los casos introducidos que podían aportar información completa y congruente sobre dichas variables. Solo se ha analizado aquellos casos que disponían de información de ambos alelos de cada Gen y se ha uniformizado la información por un solo observador. Se categorizó la información en los siguientes genotipos: DQ2 en heterocigosis, DQ2 en homocigosis, DQ2 trans, DQ2/DQ8, DQ8, y medio DQ2. Se distribuyó España en las siguientes zonas geográficas: Norte (Galicia, Asturias, Cantabria, País Vasco, Navarra y Aragón), Mediterráneo (Cataluña, Islas Baleares y Comunidad Valenciana), Centro (Castilla-León, Castilla-La Mancha y Madrid), Andalucía y Canarias. Se extrajo información de la página: <http://www.allelefreqencies.net/>, sobre las frecuencias en la población general en diversas zonas de España de DQ2 (DQ\*02001 y DQ2\* 0202), DQ8, y DQA1.

**Resultados.** En total se analizaron 2.088 casos que cumplían los criterios establecidos. La distribución en % de los diversos genotipos por zonas lo podemos observar en la tabla 1.

Los datos más destacables de las frecuencias alélicas en la población general son: las zonas de más frecuencia alélica de DQ2 son País Vasco: 0,45, Navarra: 0,44, Gerona: 0,35 y Málaga: 0,33, estando la mayoría de las zonas entre 0,25-0,30. La zona con más frecuencia alélica de DQ 8 es Andalucía (en etnia gitana) pero en población general es baja y la zona con más DQB1\*0301 que está ligado a la presentación en trans es Cantabria.

TABLA 1.

	Norte	Medite- rráneo	Centro	Andalucía	Canarias
DQ2 heterocigosis	36	41,7	38,6	41,3	39,2
DQ2 homocigosis	36,2	30,3	32,7	30,5	30,4
DQ2 trans	9,8	10,9	9,9	13,5	12,1
DQ2/DQ8	14,2	10,7	14,8	7	12,1
DQ8	3	4,1	2,5	2,8	3,8
Medio DQ2	0,8	2,3	1,5	0,5	2,4

**Comentarios.** Aunque la distribución en bastante homogénea, parece haber una influencia de la frecuencia de los diversos alelos de susceptibilidad de EC en la población sana en el HLA de los EC, sobre todo en lo DQ2 en homocigosis (Zona Norte). La homocigosis en la Zona Norte está más ligada a mayor frecuencia alélica de DQ2\* 0202. DQ8 es un poco más frecuente en mediterráneo.

**P50. DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD CELÍACA. NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 13 AÑOS.** Sánchez Castilla MÁ, Rivero de la Rosa MC, Gómez Ávila J, Oviedo Parrondo A, Molina Martínez V, Mendoza Murillo B, Cuadrado Caballero MC, Argüelles Martín F. *Sección de Gastroenterología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

**Objetivos.** Estudio de la densidad mineral ósea en pacientes celíacos en el curso de su enfermedad, diagnosticados en los últimos 13 años en nuestro medio. Factores implicados.

**Material y método.** Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 157 pacientes diagnosticados de celiaquía entre los años 2003-2016 en los que obtenemos datos de la sintomatología, perfil celíaco, severidad (Marsh), edad al diagnóstico, asociación con enfermedades autoinmunes, situación nutricional y datos de densidad mineral ósea por osteosonografía.

**Resultados.** Muestra de 50,3% varones y 49,7% mujeres. Edad media del diagnóstico: 4,3 años. El 73% son Marsh3, existen 6 casos Marsh1, 3 casos Marsh2 y uno Marsh4. No se requirió biopsia en el 20,4% de los casos porque cumplían los criterios de la ESPGHAN del 2012 para el diagnóstico de celiaquía. El 85,5% presentaba un perfil celíaco positivo a los 3 tipos de anticuerpos. El 49,7% lo normalizó antes de los 2 años del diagnóstico, el 19,7% no lo negativizó y el 15,9% son diagnosticados en 2014-2015 y no es posible estudiar esta variable. El 57,9% presentaba una curva ponderal adecuada al diagnóstico. Del resto, el 50,6% recupera su estatus nutricional antes de los 2 años de tratamiento y un 13,1% no puede recuperarla. El 4,5% asocia patología autoinmune, 4 casos asocian diabetes tipo 1 y 3, tiroiditis autoinmune. Se realizó osteosonograma en tibia media en el 64,3% de los pacientes (101casos). Edad media de realización de la prueba: 7,5 años. Tiempo medio con dieta sin gluten previo a dicha realización: 2,8 años. El 35,1% se realizó al diagnóstico, 21,6% antes de los 2 años desde el diagnóstico y el 43,3% después de los 2 años. Se obtuvo un 5% (5 casos) de osteoporosis (-2DE), un 15,8% (16 casos) de osteopenia (-1 y -2 DE) y un 51% de osteosonogramas normales. Media de desviación estándar de la prueba: 0,071. Requirieron suplemento con calcio el 20,8% con buena recuperación posterior en todos los casos menos uno. En nuestro estudio, se detectó osteopenia y osteoporosis en el 70,2% de los casos revisados antes de los dos años del diagnóstico frente al 50,5% detectado tras dos años del mismo.

**Conclusiones.** Tal y como se describe en la literatura, el osteosonograma mejora con la dieta sin gluten y así podemos verlo en este estudio. Igualmente, apreciamos mayor número de casos de osteoporosis en los que negativizan el perfil celíaco después de los 2 años desde el diagnóstico y de osteopenia en los que no lo negativizan. Sin embargo, no encontramos relación significativa entre la edad del diagnóstico y la densidad mineral ósea (se describen peores resultados de densidad mineral ósea cuanto más tardío en el diagnóstico de celiaquía) entre esta y padecer una enfermedad autoinmune (en la literatura, los pacientes con diabetes tipo 1 o tiroiditis autoinmune tienen mayor riesgo de alteración de la densidad mineral ósea) ni con la anatomía patológica (gravedad según la clasificación de Marsh) debido, probablemente, al tamaño muestral analizado.

**P51. INFLUENCIA DE LA DIETA SIN GLUTEN EN LA EVOLUCIÓN DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL EN NIÑOS CON ENFERMEDAD CELÍACA.** Ruiz Hernández C, Arcos Machancoses JV, Termes Escalé M, García Volpe C, Loverdos Eserverri I, Busquets Casso E, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell.*

**Objetivos.** La enfermedad celíaca (EC) es una entidad autoinmune precipitada por la ingesta de gluten en pacientes susceptibles. Los síntomas clásicos de enteropatía grave con desnutrición han

dejado paso a una proporción mayor de enfermos con peso normal o elevado. Existen informes divergentes sobre la evolución nutricional tras el inicio de la dieta sin gluten (DSG). Nos proponemos estimar la prevalencia de sobrepeso y obesidad en niños celíacos y el impacto a medio plazo de la DSG sobre los índices de crecimiento.

**Pacientes y métodos.** Estudio observacional con recogida retrospectiva de datos a través de revisión manual de historias clínicas de los niños con EC en dos hospitales de Cataluña, en el periodo 2000-2016. El diagnóstico de EC se llevó a cabo histológicamente o por criterios ESPGHAN 2012 en ausencia de biopsia duodenal. Los datos de peso, talla e índice de masa corporal (IMC) se tipificaron en base al estudio transversal de crecimiento de Fernández 2011. Se definió sobrepeso y obesidad según la metodología de Cole para esta referencia poblacional: Percentiles superiores a 79 y 89 (varones y mujeres respectivamente) se consideraron sobrepeso, y los superiores a 97,5 y 99 se clasificaron como obesos. En menores de dos años se utilizó el peso para la talla estandarizado en base al patrón de crecimiento infantil de la OMS, con los dinteles de +2 y +3 desviaciones estándar para sobrepeso y obesidad. La somatometría se registró al diagnóstico, a los 6 meses, al año y al final del seguimiento. En esta última evaluación se calculó el cambio del IMC estandarizado por mes de tratamiento ( $\Delta$  IMC  $z$ /mes). La gravedad de la enteropatía se midió con la clasificación histológica de Marsh si estaba disponible. La cumplimentación de la DSG se evaluó en la consulta de Dietética o por la tendencia de los anticuerpos. La diferencia en  $\Delta$  IMC  $z$ /mes entre las cohortes de celíacos con normopeso, sobrepeso y obesidad, estratificando por Marsh y adherencia a la DSG, se evaluaron con el test  $t$  de Student para muestras independientes o con la  $U$  de Mann-Whitney.

**Resultados.** Se han incluido 93 pacientes, un 69% de los cuales fueron mujeres. La DSG se inició a una edad mediana de 3 años y medio (rango intercuartílico de 2 a 7 años). El 89% de los casos se diagnosticaron con anatomía patológica. Un 7% de los celíacos tenían sobrepeso al diagnóstico y un 5%, obesidad. Ningún paciente presentó un z-score del IMC inferior a  $-2,0$ . No se observaron diferencias en la proporción de pacientes con atrofia vellositaria total entre los grupos de normo y sobrenutridos (valor  $p$  0,701). Al final del seguimiento la proporción de pacientes con sobrepeso aumentó al 16% y de obesidad, al 13%. El  $\Delta$  de IMC  $z$ /mes fue, de media en el grupo de pacientes obesos, de  $-0,03$ , y de  $+0,04$  en el de pacientes con IMC normal (valor  $p$  0,09). El grupo de pacientes con un  $\Delta$  de IMC  $z$ /mes medio más elevado fue el de los celíacos con IMC normal y sin atrofia vellositaria total ( $+0,15$ ). Con la DSG, un 31,3% de los pacientes con IMC inicial normal, terminan clasificándose como sobrepeso. Solo un 33,3% de los celíacos obesos al diagnóstico, normalizan su IMC durante la DSG.

**Conclusiones.** El sobrepeso y la obesidad son más frecuentes de lo que se piensa en la EC. Los celíacos, después de un periodo de DSG, tienen un riesgo elevado de sobrenutrición. El manejo de los pacientes celíacos debe de incluir, no solo un seguimiento de la adherencia a la DSG, sino una vigilancia de una dieta equilibrada y adecuada a la edad.

**P52. PERFIL NUTRICIONAL DE LOS PRODUCTOS SIN GLUTEN FRENTE A SUS HOMÓNIMOS CON GLUTEN.** Martínez-Barona S<sup>1</sup>, Calvo-Lerma J<sup>1</sup>, Crespo-Escobar P<sup>1</sup>, Donat E<sup>2</sup>, Masip E<sup>2</sup>, Polo B<sup>2</sup>, Fornés V<sup>1</sup>, Ribes-Koninckx C<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. <sup>2</sup>Servicio de Gastroenterología

y Hepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

**Objetivos.** La enfermedad celíaca (EC) es una entidad autoinmune precipitada por la ingesta de gluten en pacientes susceptibles. Los síntomas clásicos de enteropatía grave con desnutrición han dejado paso a una proporción mayor de enfermos con peso normal o elevado. Existen informes divergentes sobre la evolución nutricional tras el inicio de la dieta sin gluten (DSG). Nos proponemos estimar la prevalencia de sobrepeso y obesidad en niños celíacos y el impacto a medio plazo de la DSG sobre los índices de crecimiento.

**Pacientes y métodos.** Estudio observacional con recogida retrospectiva de datos a través de revisión manual de historias clínicas de los niños con EC en dos hospitales de Cataluña, en el periodo 2000-2016. El diagnóstico de EC se llevó a cabo histológicamente o por criterios ESPGHAN 2012 en ausencia de biopsia duodenal. Los datos de peso, talla e índice de masa corporal (IMC) se tipificaron en base al estudio transversal de crecimiento de Fernández 2011. Se definió sobrepeso y obesidad según la metodología de Cole para esta referencia poblacional: Percentiles superiores a 79 y 89 (varones y mujeres respectivamente) se consideraron sobrepeso, y los superiores a 97,5 y 99 se clasificaron como obesos. En menores de dos años se utilizó el peso para la talla estandarizado en base al patrón de crecimiento infantil de la OMS, con los dinteles de +2 y +3 desviaciones estándar para sobrepeso y obesidad. La somatometría se registró al diagnóstico, a los 6 meses, al año y al final del seguimiento. En esta última evaluación se calculó el cambio del IMC estandarizado por mes de tratamiento ( $\Delta$  IMC  $z$ /mes). La gravedad de la enteropatía se midió con la clasificación histológica de Marsh si estaba disponible. La cumplimentación de la DSG se evaluó en la consulta de Dietética o por la tendencia de los anticuerpos. La diferencia en  $\Delta$  IMC  $z$ /mes entre las cohortes de celíacos con normopeso, sobrepeso y obesidad, estratificando por Marsh y adherencia a la DSG, se evaluaron con el test  $t$  de Student para muestras independientes o con la  $U$  de Mann-Whitney.

**Resultados.** Se han incluido 93 pacientes, un 69% de los cuales fueron mujeres. La DSG se inició a una edad mediana de 3 años y medio (rango intercuartílico de 2 a 7 años). El 89% de los casos se diagnosticaron con anatomía patológica. Un 7% de los celíacos tenían sobrepeso al diagnóstico y un 5%, obesidad. Ningún paciente presentó un z-score del IMC inferior a  $-2,0$ . No se observaron diferencias en la proporción de pacientes con atrofia vellositaria total entre los grupos de normo y sobrenutridos (valor  $p$  0,701). Al final del seguimiento la proporción de pacientes con sobrepeso aumentó al 16% y de obesidad, al 13%. El  $\Delta$  de IMC  $z$ /mes fue, de media en el grupo de pacientes obesos, de  $-0,03$ , y de  $+0,04$  en el de pacientes con IMC normal (valor  $p$  0,09). El grupo de pacientes con un  $\Delta$  de IMC  $z$ /mes medio más elevado fue el de los celíacos con IMC normal y sin atrofia vellositaria total ( $+0,15$ ). Con la DSG, un 31,3% de los pacientes con IMC inicial normal, terminan clasificándose como sobrepeso. Solo un 33,3% de los celíacos obesos al diagnóstico, normalizan su IMC durante la DSG.

**Conclusiones.** El sobrepeso y la obesidad son más frecuentes de lo que se piensa en la EC. Los celíacos, después de un periodo de DSG, tienen un riesgo elevado de sobrenutrición. El manejo de los pacientes celíacos debe de incluir, no solo un seguimiento de la adherencia a la DSG, sino una vigilancia de una dieta equilibrada y adecuada a la edad.

**P53. PREVALENCIA DE ENFERMEDAD CELÍACA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA.** Masip Simó E<sup>1</sup>, Calvo Lerma J<sup>2</sup>, Donat Aliaga E<sup>1</sup>, Polo Miquel B<sup>1</sup>, Martínez Barona S<sup>2</sup>, Ribes-Koninckx C<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Hepatología Infantil. Hospital Universitario i Politècnic, La Fe, Valencia. <sup>2</sup>Instituto Sanitario La Fe. Valencia.

**Objetivo.** La enfermedad celiaca (EC) es una enteropatía autoinmune que afecta principalmente al sistema digestivo y que incluye una serie de síntomas como diarrea, malabsorción y estancamiento ponderal, con una prevalencia > 1% en la población general. Todos estos síntomas son comunes a otra enfermedad como la fibrosis quística (FQ). Casos aislados de la coexistencia de ambas entidades ha sido descrita. Nuestro objetivo es comprobar la coexistencia de ambas enfermedades en nuestra población de pacientes afectados de FQ y valorar la prevalencia respecto la población general.

**Material y métodos.** Se realiza estudio transversal descriptivo consistente en la recogida de datos de los pacientes afectados de FQ en nuestra población y que se han diagnosticado de EC. El diagnóstico de FQ se ha realizado con estudio genético+ test del sudor. El diagnóstico de EC se ha realizado siguiendo las recomendaciones ESPGHAN + biopsia intestinal en todos los casos menos en una paciente. Se han recogido todas las variables demográficas y se ha calculado la prevalencia de ambas enfermedades.

**Resultados.** Se han encontrado 7 pacientes afectados de FQ y EC (4 varones), rango de edad entre 2-12 años, siendo diagnosticados de EC el 71% antes de los cuatro años de edad. Todos los pacientes eran insuficientes pancreáticos al diagnóstico de EC. El síntoma más prevalente fue la diarrea (> 50%) y el estancamiento ponderal, siendo estos síntomas comunes a la FQ. Los valores de anticuerpos antitransglutaminasa fueron > 10 veces el valor de corte en todos los casos menos en un paciente que al diagnóstico de EC era < 1 año y presentaba anticuerpos antigliadina muy elevados. Los anticuerpos antiendomiso eran positivos en todos los pacientes menos en 1 que no se determinó, siendo el estudio HLA DQ2/DQ8 en todos. La biopsia intestinal mostraba atrofia vellositaria (Marsh 3a-c) en todos los casos menos en 1 paciente que no se realizó pero cumplía los criterios ESPGHAN de EC. 4 de los pacientes tenían la mutación F508d en homo o heterocigosis, pero el debut de la EC no fue más precoz en ellos. Se inició dieta exenta de gluten en todos los pacientes con mejoría de los síntomas, objetivándose significancia estadística en el incremento en el peso a los 3 meses tras la dieta. No se ha podido asociar ninguna variable como edad, sexo, genotipo, o afectación respiratoria con la aparición de EC. Finalmente, la prevalencia en nuestra población de FQ y EC es de 8,75% (7 casos de 80 pacientes); la limitación del estudio consiste en no poder realizar una estimación de la incidencia de nuevos casos puesto que la población de pacientes afectados de FQ no es una cohorte estática.

**Conclusiones.** 1) Existe una alta prevalencia de EC y FQ en nuestra población, siendo mayor que en la población general. 2) Se debería incluir el estudio de marcadores serológicos de EC dentro del estudio de los pacientes afectados de FQ, especialmente en los menores de 5 años, o en aquellos casos en los que el manejo nutricional no responde al manejo habitual de la enfermedad, debido a que la similitud entre los síntomas de ambas enfermedades puede retrasar el diagnóstico de EC.

**P54. CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN NIÑOS CELÍACOS: DIFERENCIAS INTERCULTURALES.** Barrio Torres J<sup>1</sup>, Cilleruelo Pascual ML<sup>2</sup>, Mearín M<sup>3</sup>, Román Riechmann E<sup>2</sup>, Fernández Pérez C<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Gastroenterología Infantil. H.U. de Fuenlabrada (Madrid). <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Gastroenterología Infantil. H.U. Puerta Hierro (Madrid). <sup>3</sup>Dept. of Paediatrics. Leiden University Medical Center. <sup>4</sup>Unidad Transversal de Apoyo a la Investigación. H.U. Clínico San Carlos. (Madrid). Financiado parcialmente por FIS nºPI12/01183

**Objetivos.** La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en niños celiacos ha sido hasta ahora poco investigada. Nuestro grupo realizó la adaptación transcultural y validación al español del único cuestionario específico que existía para niños celiacos, el cuestionario holandés CDDUX (Barrio J. 2016) y evaluó la CVRS en un grupo de niños de la Comunidad de Madrid con dicho cuestionario y con un cuestionario genérico (Kidscreen). El objetivo de este trabajo es comparar los resultados de nuestro estudio con los publicados por otros autores que han utilizado los mismos cuestionarios.

**Material y métodos.** Se realizó una revisión de los estudios publicados hasta enero 2017 que hubieran evaluado la CVRS en niños celiacos utilizando el cuestionario específico CDDUX o el cuestionario genérico Kidscreen. Se realizó la comparación de la media de diferencias de puntuaciones entre grupos utilizando la T de Student. El análisis estadístico de los datos se realizó con el programa SPSS 22.0 para Windows.

**Resultados.** CDDUX: Este cuestionario ha sido utilizado por otros 3 grupos, en Holanda (van Doorn RK, 2008), Argentina (Pico M, 2012) y Brasil (Lins MT, 2015). En general, los niños españoles con enfermedad celiaca (EC) percibieron su CVRS como “neutra”, con puntuaciones muy similares a los niños brasileños pero significativamente peores que los niños argentinos que la consideraron como “buena” y mejores que los niños holandeses, que la consideraron como “mala” (p< 0,01). Los padres de los niños españoles, brasileños y argentinos percibieron la CVRS de sus hijos como “neutra”, pero los padres de los niños holandeses la percibieron como “mala” (p< 0,01). Respecto a las puntuaciones según las dimensiones del cuestionario, la mejor puntuada por todos los grupos fue la dimensión “comunicación”, salvo los padres brasileños que puntuaron como “mala” la CVRS en esta dimensión. Y las peores puntuaciones se obtuvieron en todos los grupos en la dimensión “tener enfermedad celiaca.” Kidscreen: Solo hay un grupo sueco que haya utilizado Kidscreen en niños celiacos (Myléus A, 2014). Los niños suecos puntuaron por encima de 80, en un rango de 1-100, en todas las dimensiones, considerando su percepción de CVRS como “muy buena”. Sus puntuaciones medias de CVRS fueron superiores a las obtenidas por los niños celiacos de nuestro grupo (p< 0,001) en todas las dimensiones. Con la excepción de 2 dimensiones “aceptación social” y “estado de ánimo”, en las que las puntuaciones fueron similares en ambos grupos.

**Conclusiones.** 1) La percepción de CVRS de los niños celiacos y sus padres varía dependiendo del medio en que se estudia. 2) Es posible que las diferencias en la percepción tengan relación con la diferente conciencia de enfermedad, los recursos disponibles y la idiosincrasia de cada país.

**P55. INFLUENCIA DEL *HELICOBACTER PYLORI* EN EL LINFOGRAMA INTRAEPITELIAL DUODENAL DE PACIENTES**



TES CON ENFERMEDAD CELÍACA. Domínguez Ortega G<sup>1</sup>, Velasco Rodríguez-Belvis M<sup>1</sup>, Blanco Sánchez T<sup>1</sup>, Romeo Donlo M<sup>1</sup>, Gonzalo Marín C<sup>1</sup>, González Urra P<sup>2</sup>, Martínez-Gómez MJ<sup>1</sup>, Roy Ariño G<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

**Objetivo.** La enfermedad celíaca (EC) tiene una distribución fenotípica característica de las sub-poblaciones linfoides del epitelio intestinal proximal (LIEs; Linfograma). Pretendemos analizar la influencia de la infección gástrica por *Helicobacter pylori* (HP) en el patrón de LIEs de pacientes con EC.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo del patrón de LIEs por citometría de flujo de biopsias de bulbo y segunda porción de duodeno de pacientes con EC que requirieron endoscopia digestiva alta (EDA) y estudio histológico para su confirmación diagnóstica o seguimiento. Se compararon 2 grupos, con o sin infección por HP determinada por cultivo o presencia de dichos bacilos en el estudio histológico de antro gástrico. Los pacientes con EC sin HP fueron el grupo control. Se excluyeron pacientes con factores que inducen linfocitosis duodenal. El estudio fue aprobado por el comité de ética de nuestro centro.

**Resultados.** Se estudiaron 13 pacientes con EC. Se excluyeron 4 por presentar otros inductores de linfocitosis duodenal. De los 9 restantes, 8 fueron niñas (88,9%), con una edad media de 7 años y 11 meses. Dos fueron diagnosticados de EC potencial. Antes de la EDA seguían dieta sin gluten 2 niños. Tres pacientes (33,3%) tenían infección por HP. En la EDA se observó un patrón sugerente de gastritis en 2 pacientes (22,2%), uno sin HP y otro con HP. En el estudio histológico, uno de los EC con HP tenía un Marsh 0. En 4 pacientes el grado fue Marsh 1 (44,4%), 3 de ellos sin infección por *H. pylori*. En 3 pacientes el grado fue Marsh 3 (33,3%), 2 de ellos sin infección por *H. Pylori*. En las biopsias gástricas, 3/9 pacientes presentaron gastritis crónica sin actividad (33,3%) y 2/9 presentaron gastritis crónica con actividad (22,2%), ambos del grupo EC con HP. Por citometría de flujo el %LIEs respecto al total del epitelio presentó resultados dispares. De los 7 pacientes que hacían dieta libre, 5 eran EC sin HP y 2 eran EC con HP. El %LIEs en bulbo fue > 12% en 2/5 pacientes EC sin HP vs 2/2 EC con HP (media 10,84% vs 22,3%). El % LIEs en duodeno fue  $\geq$  12% en 2/5 pacientes EC sin HP y en 1/2 del grupo EC con HP (medias 11,32 vs 13,5). Todos los pacientes (9/9) presentaron un %LT $\gamma$ δ en bulbo y/o duodeno respecto al total de LIEs y respecto al total del epitelio en valores alterados  $\geq$  10% y  $\geq$  1% respectivamente. En los 6 pacientes con EC sin HP las medias de %LT $\gamma$ δ en bulbo y/o duodeno respecto al total de LIEs fueron 31,27% y 30,27% respectivamente, frente al grupo de EC con HP, en el que 2 pacientes presentaron dicho patrón en bulbo (media del 26,85%) y los 3 presentaron esta elevación en duodeno (media del 25,87%). En 8/9 pacientes el % iNK en bulbo y/o duodeno se encontró disminuido  $\leq$  20%. Se identificó en 4 pacientes en bulbo y en 5 en duodeno del grupo de EC sin HP (media 6,5% y 8,1% respectivamente). En el grupo de EC con HP, todos estaban alterados (media de 5% y 3,7% respectivamente).

**Conclusiones.** la presencia de HP no modifica el linfograma LIE característico de EC. El %LIEs respecto al total del epitelio en los pacientes de EC con HP tiende a ser más elevado que sin la infección. No todos los pacientes con infección por HP presentan linfocitosis duodenal en la descripción histológica.

P56. BIOPSIAS NO VÁLIDAS PARA LA EVALUACIÓN HISTOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA, ¿ES ESTE UN PROBLEMA FRECUENTE? Donat E<sup>1,2</sup>, Roca M<sup>2</sup>, Masip E<sup>1,2</sup>, Polo B<sup>1,2</sup>, Ramos D<sup>2,3</sup>, Ribes-Koninckx C<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Enfermedad Celíaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia. <sup>2</sup>Gastrohepatología Pediátrica, <sup>3</sup>S. Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

En el diagnóstico de la enfermedad celíaca (EC) la biopsia intestinal (BI) hasta el año 2012 ha sido el patrón oro. Desde la publicación de los criterios ESPGHAN 2012 en algunos casos seleccionados esta puede obviarse.

**Objetivos.** Conocer qué porcentaje de BI no son adecuadas para establecer el diagnóstico de EC en nuestro medio. Valorar cómo se ha llegado al diagnóstico en los casos en los que la BI no era adecuada.

**Material y métodos.** se revisan todas las BI realizadas en nuestro centro con la sospecha diagnóstica de EC durante un periodo de 18 años. En aquellas no valorables se evalúa cómo se ha podido confirmar o descartar el diagnóstico de EC.

**Resultados.** Se han realizado un total de 972 BI. De estas 34 (3,4%) no han resultado válidas para el diagnóstico. Todas estas habían sido obtenidas con cápsula de Crosby. Se informó de un problema de mala orientación en un 2,2% del total de BI (64% de los casos) y en el resto la muestra había sido insuficiente. En los casos en los que la BI no fue concluyente se llegó al diagnóstico de EC tras la re-evaluación de la histología con nuevos cortes de la pieza en 10 casos, por lo que el número final de biopsias que no han contribuido al diagnóstico sería de 24 (2,46%). En el resto de los casos el diagnóstico se estableció tras realización de una nueva BI en 5 casos, tras provocación con gluten en 6 y basándose en los criterios ESPGHAN 2012 en los 4 restantes. 3 pacientes están pendientes de repetir la BI o realizar provocación y en 6 el diagnóstico es incierto, bien por que se ha perdido el seguimiento de los niños o bien por que los familiares no han querido someter a una nueva BI o provocación a sus hijos. La reevaluación de la BI por el anatomopatólogo puede conducir al diagnóstico en un 29% de los casos, siendo necesario realizar una nueva biopsia de forma inmediata o posteriormente en un 32% de los pacientes.

**Conclusiones.** La tasa de casos en la que la BI no es apta para establecer el diagnóstico en nuestro entorno es baja, y muy inferior a la publicada en otras series que llega hasta un 10%. Ello puede estar en relación con que la mayoría de las BI evaluadas la muestra se obtiene por cápsula, lo que facilita su orientación a la vez que provee de muestras de mayor tamaño. Aun así la mala orientación es la causa principal de las dificultades para su interpretación, siendo posible en estos casos la reevaluación de la muestra para llegar a un diagnóstico.

P57. ENFERMEDAD CELÍACA Y DIABETES MELLITUS TIPO I ¿CUÁL ES LA SECUENCIA? Ruiz Castellano N, Alkadi Fernández K, Vega Santa-Cruz B, Palacios Sánchez M, Bertholt Zuber L, De la Rubia Fernández LR, García Calatayud S. Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Objetivos.** La diabetes mellitus tipo I (DM I) y la enfermedad celíaca (EC) son trastornos autoinmunes que se asocian entre sí y

a otros procesos inmunológicos. La presencia simultánea de ambas patologías tiene una prevalencia estimada entre el 1,1-5,6% de la población infantil y adolescente. Su frecuente asociación parece ser debida a la implicación de factores genéticos, ambientales y hormonales. Nuestro objetivo fue describir los pacientes que desarrollan estas dos enfermedades.

**Material y métodos.** Presentamos un estudio descriptivo que incluye a pacientes diagnosticados de celiaquía y diabetes tipo 1 de edades comprendidas entre los 0 y los 14 años, entre los años 2001 a 2016 en la comunidad de Cantabria.

**Resultados.** Se registraron un total de 8 pacientes con EC y DM I, siendo el 62,5% mujeres. El 62,5% de los pacientes debutaron con diagnóstico de EC, con desarrollo posterior de DM I. El 60% de los celíacos al inicio (CAI) eran mujeres. La edad media de los CAI era de 23 meses y la edad media de los diabéticos al inicio (DAI) era de 93,66 meses. En el grupo de CAI, el tiempo medio hasta el desarrollo de DM I fue 5,4 años, mientras que los DAI, desarrollaron celiaquía a los 3,66 años de media. El genotipo más frecuentemente implicado fue el HLAII DQ2.5 encontrándose en el 75% de los casos, y de forma homocigota en el 50% del total de pacientes. El valor medio de HbA1c en DAI, al debut de la celiaquía fue 11,1%. Los CAI tenían al debut niveles medios de IgA antitransglutaminasa de 975,66 UI/ml, y todos negativizaron la serología previo al debut de DM I. Por el contrario los pacientes DAI, con serología de celíaca inicial negativa, al diagnosticarse de celiaquía, presentaron valores de 121,66 UI/ml. Ninguno de los pacientes presentaba déficit de IgA.

**Conclusiones.** Es clara la asociación de EC y DM I, siendo en nuestro estudio más frecuente el diagnóstico inicial de EC y secundariamente de DM I. El genotipo DQ2.5/DQ2.5 es el más frecuentemente encontrado en pacientes con doble autoinmunidad. Todos los pacientes con EC tenían buen control al diagnóstico de DM I. Dadas las cifras medias de HbA1C al diagnóstico de EC en pacientes con DM I, nos planteamos que un mal control de la diabetes podría ser un factor favorecedor para el desarrollo de EC. Es habitual el despistaje de EC al diagnóstico de DM I, pero no en la situación inversa. En controvertido el uso de los anticuerpos frente a islotes pancreáticos en el seguimiento de los pacientes celíacos.

## PÓSTERS DE DISTINCIÓN DEFENSA ORAL GASTROENTEROLOGÍA 1

*Viernes 26 de mayo, 18.00 h*

*Moderadores: Pablo Oliver Goicola, Josefa Barrio Torres*

**P58. INCIDENCIA DE ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN EL SUROESTE DE LA COMUNIDAD DE MADRID: VARIACIONES ESTACIONALES Y EFECTO DE LOS PÓLENES Y CONTAMINANTES ATMOSFÉRICOS.** La Orden Izquierdo E<sup>1</sup>, Gutiérrez Junquera C<sup>2</sup>, Barrio Torres J<sup>3</sup>, Fernández Fernández S<sup>4</sup>, Medina Benítez E<sup>5</sup>, Miranda Cid C<sup>6</sup>, Mahillo Fernández I<sup>7</sup>, Román Riechmann E<sup>2</sup>; en representación del Grupo de Trabajo sobre EEO del Grupo Gastosuroeste de Madrid\*. <sup>1</sup>Hospital U. Infanta Elena. <sup>2</sup>Hospital U. Puerta de Hierro. <sup>3</sup>Hospital de Fuenlabrada. <sup>4</sup>Hospital U. Severo Ochoa. <sup>5</sup>Hospital U. 12 de Octubre. <sup>6</sup>Hospital U. Infanta Cristina. <sup>7</sup>Fundación Jiménez Díaz.

**Introducción.** La incidencia de esofagitis eosinofílica (EEO) diagnosticada en nuestro medio es desconocida. Previamente

nuestro grupo ha descrito un incremento anual medio de 19% entre 2002-2013 con una incidencia anual media 2008-2013 de 8,4 casos/100.000 menores de 15 años. El incremento de la incidencia podría estar relacionado con un aumento del número de exploraciones endoscópicas o con factores medioambientales. Nuestro objetivo es determinar la incidencia de EEO en nuestro medio y analizar su relación con los contaminantes y pólenes más frecuentes.

**Pacientes y métodos.** Estudio multicéntrico observacional descriptivo entre septiembre 2014 y agosto 2016 de recogida de casos de nuevo diagnóstico de EEO en menores de 15 años en 13 hospitales del suroeste de la CM. Se recogen: edad, sexo, síntoma de presentación, mes y año de diagnóstico. Se registró el número mensual de endoscopias por cada centro. Las concentraciones medias mensuales de contaminantes (PM10, PM2,5 O<sub>3</sub> y NO<sub>2</sub>) y concentraciones medias mensuales de pólenes más abundantes fueron obtenidos de los captadores de la Red PALINOCAM. Se calculó la incidencia tomando como población de referencia la asignada a cada área sanitaria en 2014 y 2015 (datos del Instituto de Estadística de la CM). Para el análisis y cálculo de riesgo relativo se usaron modelos de regresión binomial negativa mediante el software estadístico Stata v.11.

**Resultados.** se recogen 148 nuevos casos: 97 varones (65,5%) de edades entre 6-15 años (media 9,7 años y mediana 10,4 años), 32,4% (n= 48) menores 8 años. La incidencia global media anual fue 15,2/100.000 menores de 15 años.

Incidencia anual (casos/100.000 < 15 años)	Sept 2014 – Agosto 2015	Sept 2015 – Agosto 2016
Global	15,6	14,8
Menores 8 años	12,2	5,7
Mayores o iguales 8 años	19,9	25,7

La incidencia mensual media global fue 1,28. Existieron diferencias estadísticamente significativas entre las incidencias mensuales de ambos grupos de edad: menores de 8 años (1,4 ± 0,83) y mayores o iguales a 8 años (2,2 ± 1,27) (p= 0,017). Se observaron en el análisis dos periodos: uno de alta incidencia (febrero y noviembre) y baja incidencia (resto de meses), cuya comparación, ajustada por el número total de endoscopias de cada centro, obtiene una razón de riesgos de 1,67 (1,15-2,4) (p< 0,008). Se observó una diferencia estadísticamente significativa entre áreas geográficas en la incidencia de enfermedad diagnosticada corregida por el número de endoscopias totales. En el análisis de incidencia mensual corregido por concentraciones de contaminantes existió una relación estadísticamente significativa con el polen de *Artemisia* (RR 2,95; IC 95% (1,45-5,84) p= 0,003). Los contaminantes no modificaron esta relación.

**Conclusiones.** Existe un aumento real de incidencia de la esofagitis eosinofílica diagnosticada en nuestro área. Los meses de mayor incidencia diagnóstica son febrero y noviembre (p< 0,05). Podría existir un patrón geográfico en su distribución. La relación con los pólenes o contaminantes medioambientales no fue significativa en nuestra muestra salvo para la *Artemisia*.

\*Grupo de Trabajo sobre Esofagitis Eosinofílica del Grupo Gastosuroeste de Madrid: A. Barrio Merino (Fundación H. de Alcorcón); G. Botija Arcos (Fundación H. de Alcorcón); J. Manzanares López-Manzanares (H.U. 12 de Octubre); E. Medina Benítez (H.U. 12 de Octubre); E. Salcedo Lobato (H.U. 12 de Octubre);

P. UrruzunoTellería (H.U. 12 de Octubre); J. Barrio Torres (H. de Fuenlabrada); B. Martínez Escribano (H. de Fuenlabrada); L. Grande Herrero (H.U. de Getafe); G. Rodrigo García (H.U. Infanta Cristina, Parla); C. Miranda Cid (H.U. Infanta Cristina, Parla); E. La Orden Izquierdo (H.U. Infanta Elena, Valdemoro); E. Roman Riechmann (H.U. Puerta de Hierro Majadahonda); C. Gutiérrez Junquera (H.U. Puerta de Hierro Majadahonda); M.L. Cilleruelo Pascual (H.U. Puerta de Hierro Majadahonda); I. Carabaño Aguado (H.U. Rey Juan Carlos, Móstoles); M. Herrero Álvarez (H.U. Rey Juan Carlos, Móstoles); A.I. Rayo Fernández (H.U. Severo Ochoa, Leganés); S. Fernández Fernández (H.U. Severo Ochoa, Leganés); M.Á. Carro Rodríguez (H. General U. de Villalba); A.I. Ruiz Díaz (H. del Escorial); N. Romero Hombrebueno (H.U. de Aranjuez); E. Lancho Monreal (H.U. de Aranjuez); I. Mahillo Fernández (Fundación Jiménez Díaz); P. Cervigón Morales (Red PalinoCAM).

**P59. PUESTA EN MARCHA DE UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE VÍA AERO-DIGESTIVA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. IMPLICACIÓN DE LA SECCIÓN DE GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN.** De Los Santos Mercedes M, García Ezquerro R, García Volpe C, Meavilla Olivas S, Fernández Antuña L, Gutiérrez A, Pinillos Pison S, Martín de Carpi J. *Unidad de Disfagia orofaríngea, Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.*

**Objetivo.** La complejidad propia de un hospital de tercer nivel hace necesaria la creación de unidades multidisciplinarias para la evaluación y tratamiento conjunto de pacientes complejos. La Unidad de vía aero-digestiva (UVAD), constituida por neumólogo, gastroenterólogo/nutricionista – logopeda (Unidad de Disfagia), otorrino, cirujano e intensivista es una de ellas. Nuestro objetivo es la descripción del funcionamiento de UVAD así como las características generales de los pacientes evaluados desde el inicio de su actividad.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo, retrospectivo de enero 2016 a enero 2017 de los pacientes evaluados en la UVAD. Se recogen variables clínicas: sexo, edad, patología de base, clínica de disfagia (orofaríngea (DOF) y esofágica), reflujo gastroesofágico y síndrome aspirativo crónico (SAC), exploraciones realizadas, tratamiento y evolución posterior.

**Resultados.** La UVAD se reúne con una periodicidad mensual, en las que se comentan pacientes propuestos por cada especialidad, con soporte de imagen, en la se deciden orientaciones diagnósticas y exploraciones a realizar (independientes de cada servicio o conjuntas). Se revisaron 49 pacientes, 69% (N= 34) eran niños, promedio de edad: 6 años, 100% presentaba antecedentes: síndrome genético: 18% (N= 9 de ellos 6 Down), malformación vía aérea: 18% (N= 9), neumonía de repetición: 18% (N= 9), traqueostomía: 14% (N= 7), parálisis cerebral infantil: 10% (N= 5), atresia esofágica: 8% (N= 4), prematuridad: 8% (N= 4), parálisis cuerdas vocales: 4% (N= 2), neurofibromatosis: 2% (N= 1). 100% eran sintomáticos con clínica asociada de: disfagia orofaríngea (80%) y neumopatía crónica (80%), síndrome aspirativo crónico 20% (N= 10), desnutrición 41% (N= 20) y reflujo 24% (N= 12). Se realizó valoración oromotora y nutricional: 81.6% (N= 40). 100% se le realizó exploraciones complementarias varias: videofluoroscopia 65% (N= 32), videoendoscopia de la deglución 43%, laringoscopia

59% (N= 29), revisión de vía aérea con sedación 39% (N= 19 pendiente 8 de realizar), triple escopia (broncoscopia + revisión de vía aérea + endoscopia digestiva superior): 8% (N= 4), 35% (N= 17) se realizó pHmetría o pH-impedanciometría. Diagnosticado de anomalías anatómicas 24% (N= 12) la cuales se han reparado en su totalidad, 16% (N= 8) se colocó gastrostomía aún pendiente 2 nuevas colocaciones, 1 asociada a cirugía antirreflujo, 1 cirugía antirreflujo. Evolución ha sido favorable en 57% (N= 28), actitud expectante en 20% (N= 10), 18% (N= 9) pendiente de revisión, 2% (N= 1) alta por mayoría de edad, 2% (N= 1) exitus por empeoramiento patología neurológica de base.

**Conclusiones.** La patología de la vía aero-digestiva es compleja y requiere de una valoración multidisciplinar que permita una adecuada y completa evaluación de los pacientes. La disfagia orofaríngea-esofágica, el reflujo gastroesofágico y la desnutrición, asociado a anomalía de la vía aérea superior y neumopatía crónica, son las que requieren de una mayor intervención por parte de la Sección de Gastroenterología y Nutrición.

**P60. REVISIÓN SISTEMÁTICA Y META-ANÁLISIS DE LA PREVALENCIA DE ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO EN SUPERVIVIENTES DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA.** Arcos Machancoses JV, Ruiz Hernández C, Ercoli P, Pinillos Pison S, Martín de Carpi J. *Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

**Objetivos.** Los supervivientes de hernia diafragmática congénita (HDC) son un grupo de riesgo de desarrollar enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), que puede ser grave por la edad de debut, el sustrato anatómico y funcional, el incremento de la morbilidad que supone y la repercusión negativa en la calidad de vida. Recientemente se ha publicado una guía de manejo de niños con atresia esofágica en la que se discuten diversos aspectos sobre la ERGE en este perfil de pacientes. El caso de los niños con antecedente de HDC puede ser análogo pero se desconoce la prevalencia exacta de esta complicación y es posible que la magnitud comunicada del problema dependa de la estrategia empleada para su diagnóstico. Nos proponemos realizar una revisión sistemática (RS) y un meta-análisis sobre la prevalencia de la ERGE en los supervivientes de HDC.

**Material y métodos.** El proyecto se incluyó en *Prospero*, un registro internacional de RS. Se llevó a cabo una búsqueda en diversos directorios electrónicos, incluyendo *Medline*. Las palabras clave fueron ERGE, HDC y términos epidemiológicos. Se completó con una revisión de la literatura gris. Se incluyeron estudios observacionales sobre series pediátricas de pacientes con HDC, con descripción del método diagnóstico de ERGE y que aportaran suficiente información para obtener la prevalencia de la enfermedad. Se calcularon las estimaciones agrupadas de la prevalencia según un modelo de efectos fijos o aleatorios en función de la heterogeneidad. El análisis de subgrupos y por meta-regresión se llevó a cabo para los factores potencialmente relacionados con la prevalencia, incluyendo la calidad de los estudios (medida según una modificación de la propuesta de Hoy *et al*), el grupo de edad de los pacientes incluidos y el método diagnóstico empleado. El riesgo de sesgo de publicación se estudió con el gráfico en embudo y con la prueba de Egger.

**Resultados.** La búsqueda arrojó un total de 140 artículos, 27 de los cuales se incluyeron en el análisis. Aportaron 36 estimaciones de la prevalencia: 22 en menores de 1 año y 14 en pacientes de 1 a 17 años. La prevalencia agrupada de ERGE en supervivientes de menos de 12 meses fue de 56,7% (intervalo de confianza 95%-IC95% -46,0% a 67,1%) y en pacientes mayores, 39,5% (IC95% 27,4% a 52,2%). Las estimaciones realizadas a través de un empleo sistemático de pH-impedanciometría de 24 horas (pH-IM) arrojaron un resultado global significativamente superior al resto, tanto en lactantes (93,8%, IC95% 86,1% a 98,8%) como en niños mayores y adolescentes (73,7%, IC95% 62,2% a 83,9%). La prevalencia agrupada de las estimaciones basadas en pH-metría fue de 59,6% (IC95% 39,6% a 78,2%) en lactantes y de 31,5% (IC95% 20,0% a 44,1%) en niños de 1 a 17 años. El análisis por meta-regresión también demostró un efecto de aumento de prevalencia en los estudios en los que se empleó pH-IM en los dos grupos de edad. La calidad de los artículos no influyó significativamente en sus estimaciones. El sesgo de publicación desapareció al considerar únicamente las estimaciones de alta calidad.

**Conclusiones.** La ERGE es una complicación muy frecuente en supervivientes de HDC, incluso desde los primeros meses de vida. Puede estar infradiagnosticada y el mejor método diagnóstico parece ser el empleo sistemático de métodos de monitorización esofágica, preferiblemente pH-IM de 24 horas. Esta exploración debería de incluirse en las propuestas específicas de manejo para estos pacientes.

**P61. DIARREA GRAVE NEONATAL. UNA NUEVA MUTACIÓN GENÉTICA PARA UN CASO DE MALABSORCIÓN DE GLUCOSA-GALACTOSA.** Gallardo Padilla P<sup>1</sup>, Borrell Martínez B<sup>1</sup>, Tabares González A<sup>1</sup>, Fernández Fernández S<sup>1</sup>, Germán Díaz M<sup>2</sup>, Rayo Fernández AI<sup>1</sup>, Beato Merino M<sup>1</sup>, Torija Berzal P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Gastroenterología Infantil, Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés. <sup>2</sup>Nutrición infantil, Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid.

**Introducción.** La diarrea neonatal es una patología grave e infrecuente generalmente causada por un trastorno congénito de la absorción. La malabsorción de glucosa/galactosa es un raro desorden autosómico recesivo, causado por mutaciones en el gen codificante del transportador de sodio/glucosa intestinal (SLC5A1). Se manifiesta de manera muy temprana como un cuadro severo de diarrea profusa y deshidratación.

**Resumen del caso.** Recién nacida de 4 días de vida alimentada con lactancia materna exclusiva, con deposiciones líquidas en número de 12-15 al día desde el nacimiento e irritabilidad importante que le produce un claro rechazo de la alimentación. No antecedentes de interés en el parto ni periodo neonatal. Padres primos. En la exploración física destaca una pérdida ponderal del 13% respecto al nacimiento con regular estado general, mucosas secas, escaso pániculo adiposo y palidez cutánea. Resto de exploración por aparatos sin alteraciones. En el estudio analítico se objetiva un sodio 171 meq/L, cloro 138 meq/L, glucosa 65 mg/dl, urea 88 mg/dl, acidosis metabólica y glucosuria. Coprocultivo negativo. Cuerpos reductores en heces: positivos. Ante el cuadro de deshidratación hipernatrémica ingresa para fluidoterapia intravenosa. Durante las primeras 48 horas permanece a dieta absoluta con normalización de las deposiciones, excluyendo el diagnóstico de

diarrea secretora. Posteriormente se inicia tolerancia con fórmula elemental (aminoácidos libres + dextrinomaltoza) con reaparición de la clínica y deshidratación hiperosmolar y tras un tiempo a dieta se inicia nueva tolerancia con suero glucosado oral con el mismo resultado. Ante la sospecha de malabsorción de glucosa-galactosa se pauta Galactomín 19 (fructosa como única fuente de azúcar), normalizándose las deposiciones y con adecuada tolerancia. Se realiza estudio genético que confirma el diagnóstico, con una variante alélica nueva (pTyr120Cys) en homocigosis, siendo ambos padres portadores de la misma mutación. Durante los primeros 6 meses se mantiene alimentación con Galactomin 19 con buena evolución. Posteriormente se inicia una introducción progresiva de la alimentación complementaria según tolerancia. La paciente se encuentra asintomática a los 3 años de edad con el tratamiento dietético y con un desarrollo ponderoestatural adecuado.

**Comentarios.** Hasta el momento se han descrito unos 300 casos de esta rara entidad y aproximadamente 50 mutaciones en el gen SGTL1. El caso de nuestra paciente presenta una nueva mutación no descrita anteriormente. Establecer un diagnóstico de sospecha de manera temprana con pruebas empíricas en la alimentación permitirá realizar un diagnóstico de exclusión y un tratamiento precoz que permitan un desarrollo y crecimiento normales.

**P62. DIFERENCIAS ENTRE LA PH-METRÍA ESOFÁGICA EN NIÑOS CON SÍNTOMAS RESPIRATORIOS RECURRENTES Y SÍNTOMAS DIGESTIVOS.** Englert Granell E<sup>1</sup>, Colome Rivero G<sup>1</sup>, Martín Orte E<sup>1</sup>, Villegas Villegas P<sup>1</sup>, Ortola i Castells ME<sup>1</sup>, Liñan Cortés S<sup>2</sup>, Razquin M<sup>2</sup>, Ruggeri Rodriguez N<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología pediátrica, <sup>2</sup>Servicio de Neumología pediátrica. Hospital de Nens de Barcelona.

**Objetivos.** En las pHmetrías realizadas a niños con laringitis recurrentes, bronquitis crónicas y tos persistente refractarias al tratamiento, parecen tener características comunes que las diferencian de las pHmetrías realizadas a los pacientes con síntomas digestivos clásicos, posiblemente tienen reflujos más prolongados y a predominio nocturno.

**Material y métodos.** Se valoraron todas las pHmetrías esofágicas de 24 horas realizadas en el hospital de Nens de Barcelona durante los años 2013a 2016, y sus historias clínicas. Obteniendo 115 pacientes: 45 (39%) sexo femenino y 70 (60%) de sexo masculino, con edades entre 5 meses a 17 años (media de 6.97 años). Los pacientes se agruparon según los síntomas predominantes por los cual se realiza la pHmetrías en *síntomas respiratorio* (referidos por bronquitis, laringitis y tos persistentes) y *síntomas digestivo* aquellos con síntomas clásicos de reflujo gastroesofágico (epigastralgia, regurgitaciones, vómitos, disfagia e irritabilidad). Según el resultado de la pHmetrías se dividen en: *Grupo A* (pHmetrías normales) con un índice de reflujo IR < 5 y score de Boix Ochoa < 12. *Grupo B* con un índice de reflujo < 5 pero el score de Boix Ochoa > 12. Y el *Grupo C* (compatibles con reflujo gastroesofágicos) con un índice de reflujo IR > 5 y score de Boix Ochoa > 12. Para determinar la significancia estadística los resultados se analizaron con la t-students.

**Resultados.** De los 115 pacientes incluidos, 20 (17,39%) pertenecen al *grupo A* con pHmetrías normales; 25 (21,74%) al *grupo B* y 54 (46,96%) al *grupo C* con reflujo gastroesofágico evidente. Fueron estudiados por síntomas *respiratorios* 33 (28,66%) pacientes y 78 (67,83%) por síntomas *digestivo*. En el *grupo C*, los

pacientes con síntomas *respiratorios* presentan un menor número de reflujos, una media de 75,62 vs. 105,7 (p: 0,01 estadísticamente significativo). Pero los “reflujos más largos” también son más altos en este grupo 22 vs. 18,8 min (p: 0,2). En el grupo B, considerados como normales si solo se valora el índice de reflujos, los pacientes con síntomas respiratorios presentan menor número de reflujos 59 vs 70 (p:0,14) pero son más largos con una media de 12,57 min que en los pacientes con síntomas digestivos 4,81 min (p: 0,01 estadísticamente significativos). El índice de reflujo durante el sueño fue mayor en los pacientes *respiratorios* del grupo C 7,72 vs. 7,3% (p 0,2) y también en el grupo B, 2,84 vs 0,97 (p 0,01 estadísticamente significativo).

**Conclusiones.** En las pHmetrías de los pacientes con patologías respiratorias, catalogadas como normales, según el índice de reflujo, se ven reflujos muy prolongados que deben ser valorados en la interpretación de la pHmetría esofágica. Los pacientes con síntomas respiratorios y reflujo gastroesofágico presentan reflujos más prolongados y de predominio nocturno, aunque algunos de los resultados no sean estadísticamente significativos, por lo que posiblemente habría que aumentar el tamaño de la muestra.

**P63. MODELO PARA EL ESTUDIO DE LA MICROBIOTA INTESTINAL HUMANA UTILIZANDO EL PEZ CEBRA (DANIO RERIO).** Rodríguez Herrera A<sup>1</sup>, Galera Peinado A<sup>1</sup>, Arias Jayo N<sup>2</sup>, Ramirez García A<sup>3</sup>, Herrero Martín G<sup>4</sup>, Pardo González MÁ<sup>2</sup>. <sup>1</sup>AE Gastroenterología, Grupo IHP. <sup>2</sup>Investigación alimentaria, Azti tecnalia, Derio, País Vasco. <sup>3</sup>EHU/UPV, Departamento de inmunología, microbiología y parasitología Leioa, País Vasco. <sup>4</sup>Área de Nutrición y Bromatología, Universidad Pablo de Olavide, Sevilla.

**Objetivos.** Principal: Definición de un modelo animal de la Microbiota intestinal humana empleando pez cebra (*Danio Rerio*) como hospedador con el fin de obtener un modelo ecológico simplificado de Microbiota humana. Secundarios: Estandarizar y valorar la eficacia del modelo para estudiar la colonización por organismos anaerobios estrictos. Caracterización de las cepas con mayor capacidad de colonización del intestino de pez cebra, empleando muestras de donante humano.

**Materiales y métodos.** Inducción de colonización en intestino de larvas de pez cebra libres de microorganismos (germ-free) de 5 días de vida. Comparación de dos grupos de sujetos. Grupo de estudio con pretratamiento para obtener un pool de 5 cepas anaerobias estrictas y facultativas, correspondientes a especies que se encuentran comúnmente en el intestino humano (*E. coli*, *E. faecalis*, *B. breve*, *L. casei* y *E. limosum*). Grupo control colonizado con el pool completo de especies extraídas de heces humanas no pretratadas. La colonización llevada a cabo mediante inmersión estática durante una semana y 48 horas respectivamente. Se emplearon medios de cultivo, generales y específicos, además de qPCR en el caso del pool de 5 bacterias; y NGS (illumina 16S sequencing) en el caso del pool de microbiota completa.

**Resultados.** Tras el periodo de colonización, las 5 cepas introducidas permanecen en el intestino del pez cebra durante al menos 48 horas. Esto supone un avance respecto a experimentos previos, ya que hasta la fecha solo se habían conseguido introducir 2 cepas humanas. En el experimento de colonización con microbiota total humana, se evidenció que la presencia en pez cebra de las familias

bacterianas que también colonizan humanos alcanza casi el 40% de las descritas, correspondiendo al 2% de los OTU (*Operational Taxonomic Unit*). Dentro de estos OTUs se encontraron especies tan interesantes para su estudio como *Akkermansia muciniphila*, *Prevotella spp.*, *Bacteroides spp.*, *Faecalibacterium prausnitzii*, *Eubacterium spp.*, *Blautia spp.*, o *Methanobrevibacter smithii*.

**Conclusiones.** Estos resultados sugieren por primera vez que varias bacterias anaerobias estrictas son capaces de colonizar el tracto intestinal del pez cebra, pudiendo llegar a ser un modelo animal interesante para el estudio de la ecología de especies colonizadoras humanas, sus interacciones con el hospedador y el metaboloma generado, así como para otras terapias (fármacos, tóxicos, fagos, ...).

**P64. ¿SON ADECUADAS LAS FÓRMULAS BASADAS EN LA TALLA PARA EL CÁLCULO DE LA POSICIÓN DE LAS SONDAS DE MONITORIZACIÓN DE PH ESOFÁGICO?** García Tirado D, Arcos Machancoses JV, Domínguez Sánchez P, Fernández Antuña L, García Volpe C, Vila Miravet V, Martín de Carpi J. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

**Objetivos.** La posición del electrodo de pH esofágico respecto al esfínter esofágico inferior (EEI) influye en la precisión del registro en la pH-metría y la impedanciometría (IM) para el estudio del reflujo gastroesofágico. El estándar para la localización del EEI es manométrico pero en la práctica clínica las guías aconsejan colocar el electrodo de pH esofágico dos cuerpos vertebrales por encima del diafragma. Existen diversas fórmulas para predecir la distancia a la que se debe posicionar el electrodo de pH en función de la talla o longitud del paciente. Nos proponemos estudiar la capacidad de predicción de estas fórmulas.

**Pacientes y métodos.** Desde agosto de 2016 se reclutaron de forma prospectiva y consecutiva todos los pacientes a los que se les indicó una pH-metría o IM esofágica de 24 horas, en un único centro de tercer nivel. La colocación de la sonda de pH o IM se hizo bajo visión radioscópica en todos los casos, utilizando como referencia la posición recomendada según las guías. Se registró la distancia nariz-electrodo de cada paciente, así como sus datos antropométricos. En una hoja de cálculo diseñada *ex profeso* se simuló la distancia predicha por las fórmulas de Nowak, Strobel, Staiano-Clouse y Moreau. Posteriormente se calculó la diferencia entre la distancia real y la aproximada por las fórmulas. El acierto se definió como una diferencia inferior a 1/12 parte de la longitud de la columna torácica estimada por la fórmula de Currarino.

**Resultados.** Hasta el momento actual se han incluido 19 pacientes, con edades comprendidas entre los 7 meses y los 17 años, 12 de los cuales son varones. Con esta cohorte provisional, la fórmula de Nowak ha sido la que ha obtenido un mayor porcentaje de aciertos, con un 57,9% (intervalo de confianza al 95% -IC95%- 36,3% a 76,9%). La fórmula de Staiano-Clouse obtuvo un peor rendimiento y acertó un 31,6% (IC95% 15,4% a 54,0%) de las posiciones finales de la sonda. Las fórmulas de Moreau y Strobel predijeron correctamente un porcentaje inferior al 10% de los casos. El coeficiente de correlación de Pearson de la fórmula de Nowak fue de 0,94. La diferencia absoluta entre la distancia aproximada y la real fue de media 1,9 cm (IC95% 1,3 a 2,6 cm). No se observaron desviaciones significativas de tipo constante ni proporcional de esta

fórmula a través de método de Passing-Bablok. Sin embargo, sí que se constató una tendencia a un error constante de -2 cm que no se tradujo en una mejoría en la proporción de aciertos al intentar corregirlo con una modificación de la fórmula. El análisis para los distintos grupos de edad y sexo no estableció un perfil concreto de pacientes con mayor riesgo de error.

**Conclusiones.** La fórmula de Nowak es la más adecuada para la elección de la distancia a la que se deben fijar las sondas de monitorización esofágica: distancia nariz-electrodo esofágico de pH (cm) =  $3,2 + 0,2 \times$  Talla en cm. Sin embargo su capacidad de acierto no es completa, con lo que en una proporción de más de un tercio de los pacientes se debe de corregir por radiología la posición inicial estimada mediante esta fórmula. Es esperable que con un mayor tamaño muestral aumente la solidez de nuestros resultados.

**P65. ASCITIS QUILOSA: ETIOLOGÍA Y MANEJO. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.** Álvarez Beltrán M, Núñez Ramos R, Flores Quan C, Oliveira Ferreira H, Redecillas Ferreira S, Cabello Ruiz V, Juampérez Goñi J, Segarra Cantón Ó. *Unidad de Gastroenterología, Hepatología, Soporte Nutricional y Trasplante Hepático Pediátrico. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.*

**Objetivos.** La ascitis quilosa (AQ) consiste en el acúmulo de quilo en cavidad peritoneal y se define por tener un aspecto lechoso debido a la elevada concentración de triglicéridos (> 200 mg/dl). Existen múltiples etiologías de esta entidad: neoplasias malignas, traumatismos abdominales, infecciones, lesiones quirúrgicas o ascitis congénitas o malformativas. El objetivo de nuestro estudio es describir las múltiples etiologías y su tratamiento nutricional, farmacológico o quirúrgico.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyeron todos los casos pediátricos de AQ en los últimos 10 años. Se determinaron edad al diagnóstico, sexo, etiología, síntomas al diagnóstico, pruebas complementarias realizadas y se revisaron los valores séricos de albúmina al debut. Se describió el tratamiento establecido: nutricional con dieta enteral rica en MCT (Monogen®), farmacológico (somatostatina u octreótide) o quirúrgico.

**Resultados.** Entre 2006 y 2016 se diagnosticaron 10 casos de AQ (5 varones), con una media de edad al diagnóstico de 3,4 años (rango 0-14). La presentación más frecuente fue la hipoalbuminemia (9 casos, media 2,7 g/d, rango 1,7-3,4), distensión abdominal (7), salida de quilo por drenaje (4), edemas (3), dificultad respiratoria (3), quilotorax asociado (2), hidrocele (1), diarrea (1) y dolor abdominal (1). La causa más frecuente fue la postquirúrgica (5 casos) seguida de la congénita (3 casos), traumática (1 caso) y neoplásica (1 caso). El diagnóstico se estableció mediante ecografía abdominal seguido de punción del líquido ascítico en 9 casos obteniendo un líquido quiloso (TAG media 695 mg/dl, rango 209-1059). Otros estudios realizados fueron: ecografía cardíaca (6), RMN abdominal (7), alfa1 antitripsina en heces con resultado normal (4) y endoscopia digestiva con toma de biopsias (2), diagnosticando un caso de linfangiectasia intestinal. Tras el diagnóstico se inició dieta absoluta en 8 pacientes con media de 15,25 días de ayuno (rango 4-36) de los cuales 7 requirieron nutrición parenteral con media de 29,57 días (rango 5-75). Dos pacientes recibieron inicialmente dieta baja en grasa y rica en MCT con buena respuesta. En la evolución 6 pacientes fueron suplementados con

fórmula enteral específica (Monogen®). El 50% de los pacientes requirieron tratamiento farmacológico: 2 pacientes somatostatina y 3 octreótide durante una media de 17,6 días (rango 3-35 días). La dosificación y vía de administración fue diversa: un paciente con administración subcutánea de octreótide (10 µg/kg/12 h) y 4 pacientes en administración continua: 2 somatostatina (3,5 y 9 µg/kg/h) y 2 octreótide (1,6 y 10 µg/kg/h). Actualmente sobreviven 7 pacientes de los cuales 3 casos de etiología congénita reciben una dieta baja en grasa con suplemento de Monogen®, el resto de pacientes ha liberalizado su dieta. Ningún paciente requirió manejo quirúrgico.

**Conclusiones.** En nuestra experiencia la dieta consiguió ser un método eficaz para mantener a una gran parte de nuestros pacientes de etiología congénita, aunque en los casos más severos requirieron uso de octreótide o somatostatina al debut de la enfermedad. Existe poco consenso en la dosis, vía y tiempo de administración de la somatostatina y sus análogos.

**P66. EVALUACIÓN DE LA SALUD ÓSEA AL DIAGNÓSTICO EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL.** González Pérez J, Pujol Muncunill G, Agüera Jorge M, Fernández Antuña L, Martínez Osorio J, Pinillos Pisón S, 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 enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una enfermedad crónica que puede interferir en el desarrollo ponderoestructural y salud ósea de los pacientes afectos tanto por la propia enfermedad como por los tratamientos que puedan requerir desde su diagnóstico. El objetivo de nuestro estudio es evaluar la salud ósea mediante marcadores clínicos y analíticos al debut de una enfermedad inflamatoria intestinal.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos diagnosticados de enfermedad inflamatoria intestinal entre los años 2014 y 2016 en un Hospital de tercer nivel. Se analizan características clínicas, epidemiológicas y analíticas al diagnóstico y se realiza valoración ósea de los pacientes mediante densitometría ósea de cuerpo total y lumbar junto con valores analíticos de vitamina D. Se realiza el análisis con el programa estadístico SPSS v.21

**Resultados.** Se incluyen en el estudio a 73 pacientes (74% varones). La edad media al diagnóstico fue de 12,9 años con una mediana de tiempo desde la aparición de los síntomas hasta el diagnóstico de 3 meses. 52 pacientes (71,2%) presentaban una enfermedad de Crohn frente a 21 pacientes (28,8%) una colitis ulcerosa. La media de vitamina D que presentaban al debut de la EII fue de 25,4 ng/ml, objetivando un déficit de vitamina D (< 20 ng/ml) en el 32,3% y niveles subóptimos en el 41,9% (20-30 ng/ml). En lo referente a la densitometría ósea, el valor medio de Z-Score en densitometría de cuerpo total fue de -0,33 DE frente a la de columna lumbar -0,41 DE. Atendiendo al Z-Score por densitometría ósea de columna lumbar el 22,1% presentaban un valor entre -1 y -2 DE y un 8,8% de los pacientes una mineralización ósea por debajo de -2 DE. En el estudio analítico no se obtuvieron correlaciones estadísticamente significativas entre las variables vitamina D y valores de densitometría ósea (el 80% de los pacientes que

presentaban densitometría ósea lumbar < -1 DE tenían una vitamina D superior a 20 ng/ml). Se analizaron variables al diagnóstico tales como proteína C reactiva, VSG, índice PCDAI y PUCAI, afectación de intestino delgado en la enfermedad de Crohn, retraso de tiempo en el diagnóstico e índice de Waterloo para el peso sin obtener relaciones estadísticamente significativas con las variables a estudio de salud ósea ( $p > 0,05$ ). No se obtuvieron diferencias de mineralización ósea ni de niveles de vitamina D entre la enfermedad de Crohn y la Colitis Ulcerosa.

**Conclusiones.** La valoración de la salud ósea al diagnóstico de la EII resulta de vital importancia para detectar carencias vitamínicas y déficits de mineralización ósea. Dadas las características de la EII y los tratamientos que pueden requerir, es importante instaurar un tratamiento precoz y establecer un seguimiento apropiado en cada paciente.

**P67. 2016: UNA EPIDEMIA DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL.** Pascual Pérez AI, Díaz Martín JJ, Jiménez Treviño S, Bousoño García C. *Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Se denomina epidemia a la aparición de un número de casos de una enfermedad concreta en número superior al esperado en una zona geográfica determinada. En un hospital de tercer nivel, con un promedio de 2 casos nuevos/año de enfermedad inflamatoria intestinal (EII), en el año 2016 se diagnostican 15. Se describen las características epidemiológicas, clínicas y analíticas de estos niños y se comparan con las de años anteriores.

**Material y métodos.** Se revisan las historias clínicas de los niños (entre 0 y 14 años) diagnosticados de EII en las Consultas Externas de Gastroenterología infantil de un hospital de tercer nivel entre diciembre de 2015 y enero de 2017. Se comparan estos datos con los de años anteriores.

**Resultados.** Se diagnostican 15 nuevos pacientes con una mediana de edad de 10 años. Destaca un debut en un paciente de 19 meses. La Incidencia presenta un incremento aproximado del 650%, pasando de 2/100.000 a 2/10.000 hab./año. Un 46,7% fueron varones, frente al 74% de nuestra muestra previa ( $P = 0,03$ ). El 73,3% de los pacientes presentaba normopeso (IMC  $p15-85$ ), con un paciente obeso y otro desnutrido. La mayoría procedían de zona urbana (66,6%). El 66,7% son diagnosticados de Enfermedad de Crohn (EC), siendo los síntomas iniciales más frecuentes la sangre en heces y el dolor abdominal. Solo 1 paciente tenía antecedentes familiares de EII. El 46,7% presentaba enfermedades previas (57% asma/alergia). En el 80% se encuentran niveles de Calprotectina  $\geq 1.000 \mu\text{g/g}$  heces, mientras que solo 5 pacientes tienen VSG  $> 20 \text{ mm/h}$  y 3 Proteína C Reactiva  $> 5 \text{ mg/dl}$ . Un 26,7% presentan ASCA o ANCA's positivos. Tan solo 1 paciente tiene albúmina de  $< 30 \text{ g/L}$ . Se encuentra trombocitosis en el 73,4% de los casos. Salvo un brote de colitis grave (PUCAI= 65) en el niño de 19 meses, todos los índices de actividad (PUCAI y PCDAI) son leves al diagnóstico.

**Conclusiones.** El aumento de incidencia de EII en nuestra región el año 2016 tiene características de epidemia. Aunque no se encuentran diferencias en la edad de presentación o la gravedad, si se aprecia un aumento significativo de la incidencia en mujeres. Precisamos estudios de tipo epidemiológico para intentar descubrir las causas subyacentes a este fenómeno.

**P68. ADMINISTRACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA EN ACALASIA CRICOFARÍNGEA UNA CAUSA INFRECUENTE DE DISFAGIA OROFARÍNGEA EN PEDIATRÍA.** De Los Santos Mercedes M, García Ezquerro R, Bolta M, García Volpe C, Meavilla Olivas S, Egea N, Pinillos Pison S, Martín de Carpi J. *Unidad de Disfagia orofaríngea, Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.*

**Introducción.** La acalasia cricofaríngea ocurre por la ausencia de relajación del músculo cricofaríngeo en el esfínter esofágico superior de etiología desconocida, es una causa infrecuente de disfagia orofaríngea en edad pediátrica y neonatal. Existen pocos casos descritos en la literatura. Describiremos un caso clínico de un lactante con disfagia orofaríngea y sospecha de síndrome aspirativo crónico, mediante videofluoroscopia (VFS) se orienta como acalasia cricofaríngea y se realiza tratamiento con administración de toxina botulínica.

**Resumen.** Paciente masculino 2 años, antecedentes personales: síndrome DiGeorge, traqueomalacia, parálisis facial periférica, riñón izquierdo único. A los 20 días de vida: regurgitación de alimentos por fosas nasales, atragantamiento con las tomas, rechazo de la ingesta y escasa ganancia ponderal. Ingresó por dificultad respiratoria y sospecha de fistula traqueoesofágica que se descartó por esofagograma, observando insuficiencia velopalatina. En la VFS se objetivó disfagia orofaríngea moderada a severa con alteración de la eficacia y seguridad no compensable ameritando sonda nasogástrica para alimentación. Presenta mala evolución con cuadros respiratorios infecciosos de repetición y clínica de reflujo, por lo que se realiza una cirugía antirreflujo con gastrostomía laparoscopia, realiza alimentación exclusiva por la misma. Por mejoría global a los 16 meses se realiza VFS observando ausencia de relajación del esfínter esofágico superior, sin aspiración a vías aéreas por lo que se sospecha de acalasia cricofaríngea, se decide tratamiento con inyección de toxina botulínica. En la VFS control: objetivamos apertura de esfínter esofágico superior, sin aspiraciones. Por lo que inicia alimentación oral con supervisión logopeda, con evolución favorable llegando a realizar alimentación completa por boca con retirada posterior de la gastrostomía.

**Comentarios.** La acalasia cricofaríngea es una causa rara de disfagia orofaríngea, el tratamiento con toxina botulínica ha demostrado ser segura y eficaz en pediatría, evitando la cirugía (miotomía) y/o dilataciones esofágicas, también podría utilizarse posterior al fracaso de la cirugía. Debemos pensar en esta entidad cuando objetivamos en la VFS ausencia de relajación del esfínter esofágico superior. En nuestro paciente vemos como se llega a limitar ingesta oral aun teniendo intestino funcional porque la deglución no era segura.

**P69. ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL DE COMIENZO MUY PRECOZ: MANEJO Y EVOLUCIÓN.** Nova Sánchez M, Tesouro Rodríguez L, Hidalgo Montes I, Lázaro de Lucas C, Magallares García LN, Molina Arias M, Ramos Boluda E, Prieto Bozano G. *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil La Paz. Madrid.*

**Objetivos.** Analizar nuestra experiencia en enfermedad inflamatoria intestinal (EII) de comienzo muy precoz, evaluando fundamentalmente aspectos terapéuticos y evolutivos.

**Material y métodos.** Se examinan los pacientes con EII de inicio antes de los dos años de edad asistidos entre 1985-2016. Se analizan características epidemiológicas, clínicas, endoscópicas, histológicas, genéticas, tratamiento utilizado y evolución a largo plazo.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio se diagnosticaron 18 pacientes. El 66,66% eran varones. La edad media al inicio fue  $7,79 \pm 7,58$  meses (rango: 2-24 meses). Todos presentaban diarrea sanguinolenta al diagnóstico, 4 pacientes (22,22%) asociaban pérdida de peso y 3 (16,66%) fiebre. La elevación de reactantes de fase aguda fue un dato constante y la calprotectina fecal estaba elevada ( $> 500 \mu\text{g/g}$ ) en todos los pacientes en que se determinó (50%). La serología fue variable, 3 eran ANCA positivo (16,66%), 2 ASCA positivo (11,11%) y 1 ambos positivos (5,55%). El estudio endoscópico mostró, como dato común, úlceras de diverso número, aspecto y tamaño. En el 22,3% las úlceras estaban circundadas por una mucosa de aspecto normal. El estudio histológico fue inespecífico con ausencia de granulomas en todos los pacientes. Se descartó causa infecciosa con PCR de CMV negativa. 3 pacientes (16,66%) tenían antecedentes familiares de EII: 2 madre con colitis ulcerosa y 1 enfermedad de Crohn. Enfermedades asociadas: VACTERL 1, déficit de IgA 1 y síndrome de Kalman 1. Se realizó estudio genético para enfermedades monogénicas en 12 pacientes: 11 negativo y 1 positivo para déficit de mevalonato kinasa (mutación V3771). La mayoría fueron diagnosticados de colitis ulcerosa (66,66%); el resto fueron clasificados como ileocolitis ulcerativa (22,22%) colitis no clasificada (5,55%) y déficit de mevalonato quinasa (5,55%). Todos recibieron tratamiento esteroideo. El 33,33% de los pacientes fueron corticodependientes y el 72,22% corticorrefractarios. Otros tratamientos: aminosalicilatos, azatioprina, antisépticos, ciclosporina, tacrolimus, infliximab, adalimumab, anakinra, tocilizumab. El 61,11% de los pacientes fueron colectomizados entre los 11 meses y 11 años de vida. 4 pacientes (36,36%) mantienen ileostomía. Las complicaciones postquirúrgicas fueron: candidiasis sistémica 1, fístulas enterocutáneas 2, reservoritis 4, ileítis ulcerativa 3. Actualmente, el 100% lleva una dieta normal. El 94,44% está en remisión; 4 pacientes sin ningún tratamiento; 3 reciben tratamiento con infliximab y 1 con tocilizumab. El tiempo de evolución ha sido de  $5,56 \pm 8,61$  años (rango 1,5-29,5 años). La mortalidad fue del 0%.

**Conclusiones.** 1) La EII de comienzo muy precoz es un trastorno infrecuente, grave y, con frecuencia, refractario al tratamiento. 2) La colectomía es necesaria con mucha frecuencia (61% vs 25% de la serie general). 3) La mortalidad es nula, pero la morbilidad pre y postquirúrgica es muy elevada. 4) El estudio genético puede ayudar al conocimiento del trastorno en algunos pacientes.

**P70. ENTEROCOLITIS POR PROTEÍNAS ALIMENTICIAS. UNA ENTIDAD GRAVE E INFRADIAGNOSTICADA.** Gallardo Padilla P<sup>1</sup>, Tabares González A<sup>1</sup>, Borrell Martínez B<sup>1</sup>, Rayo Fernández AI<sup>1</sup>, Fernández Fernández S<sup>1</sup>, Echeverría Zudaire L<sup>2</sup>, Bellón Alonso S<sup>2</sup>, Gómez Salazar JM<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Gastroenterología Infantil, Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés. <sup>2</sup>Neumología y Alergia Infantil, Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés.

**Objetivos.** FPIES (*Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome*) es un tipo de hipersensibilidad alimentaria no IgE mediada, que afecta a lactantes y niños de corta edad. Cursa con participación digestiva (principalmente vómitos profusos precoces) y afectación

del estado general, siendo la base del tratamiento en la fase aguda la reposición hidroelectrolítica. El pescado, las proteínas de leche de vaca (PLV) y cereales, son los alimentos desencadenantes. El objetivo de este estudio es describir los síntomas, alimentos implicados, los resultados de la provocación alimentaria y la evolución hacia tolerancia.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo, desde el 2000 al 2016, con un total de 19 pacientes diagnosticados de FPIES. Analizamos riesgo de atopia, IgE específica, alimento implicado, edad de los síntomas, complicaciones y resultado de la provocación oral y evolución a tolerancia.

**Resultados.** Encontramos mayor incidencia de esta entidad en varones (2:1). Existen antecedentes de sibilancias en el 68,4% de los casos y dermatitis atópica (47,4%). Recibieron lactancia materna (exclusiva o mixta) el 90%. Alimentos causantes: 10 (pescado), 3 (leche), 1 (cereales), 1 (huevo), 1 (pollo). 3 pacientes presentaron FPIES desencadenada por 2 alimentos (pescado + leche, pescado + huevo y leche + arroz). La edad media de inicio de los síntomas fue de 13,3 meses para la merluza y 3 meses para PLV. El 89% debutó con vómitos profusos en las primeras dos horas tras la ingesta del alimento, el 75% precisó fluidoterapia, con cuadro de shock en el 10,5% de los casos. El 100% presentaron PRICK y CAP negativo. 17 pacientes fueron provocados al alimento implicado (edad media de PPO a merluza de 56 meses y a PLV de 26,6 meses), con resultado positivo en 13, y necesidad de traslado a UCIP a un varón de 33 meses tras la ingesta de merluza. Las dos pacientes que no han sido provocadas a merluza, tienen 15 y 17 meses. Actualmente solo 4 pacientes han adquirido tolerancia (2 toleran PLV desde los 25 meses, y 2 merluza desde los 50 meses).

**Conclusiones.** 1) FPIES es una entidad escasamente conocida que precisa de un diagnóstico precoz para evitar cuadros potencialmente graves. 2) En nuestro estudio, la merluza tiene un papel destacado. 3) La tolerancia solo se consigue en el 20% de los niños, a partir de los 4 años. 4) La lactancia materna no parece tener efecto protector para el desarrollo de FPIES.

**P71. EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON ALERGI A LAS PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA Y ESTUDIO DE CONVERSIÓN A IGE MEDIADA.** Martínez Jiménez V, Sánchez-Nebreda Arias R, Mombiedro Arizmendi MC, Gallardo Padilla M, Llorente López E, La Orden Izquierdo E. *Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Infanta Elena (Valdemoro, Madrid).*

**Objetivo.** La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) ocurre por una respuesta de hipersensibilidad a las mismas, mediada o no por IgE. Las no mediadas por IgE (No IgE-M) suelen debutar con síntomas digestivos y tienen mejor pronóstico. Las mediadas por IgE (IgE-M) precisan seguimiento por alergología y la adquisición de tolerancia es más tardía. Puede ocurrir que tras dieta de exclusión aparezca una sensibilización mediada a IgE en las que inicialmente son no mediadas. El objetivo de nuestro estudio es valorar la evolución y revisar el porcentaje de pacientes que desarrolla evolutivamente una sensibilización a IgE y sus características fenotípicas.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes con APLV seguidos en nuestro centro entre 2014 y 2016. Se recogen las siguientes variables: edad al diagnóstico, sexo, diagnóstico hospitalario, sintomatología, alergias



alimentarias asociadas, tiempo de adquisición de tolerancia. Asimismo, se diferenció entre APLV mediadas y no mediadas por IgE y se estudió la conversión de las no mediadas a mediadas por IgE realizando pruebas cutáneas e IgE específica en sangre previo a la prueba de provocación oral controlada.

**Resultados.** Se reclutaron un total de 136 pacientes, 74 varones y 62 mujeres, 40 IgE-M y 96 No IgE-M. La edad media al diagnóstico fue de 5,31 meses (0,49-74,6 meses ( $\pm$  8,5DE). 78 fueron diagnosticados en atención primaria (30 de ellos tras provocación abierta en domicilio; 19/78 IgE-M) y 58 en atención hospitalaria (9 tras provocación en domicilio; 21/58 IgE-M). La sintomatología al diagnóstico fue: 25% síntomas cutáneos, 91,9% síntomas digestivos, 2,9% síntomas respiratorios y 0,7% anafilaxia. Las pruebas cutáneas al diagnóstico fueron positivas en el 20,6% (n= 28), negativas en el 75,7% (n= 103) y no realizadas en el 3,7% (n= 5) del total de los pacientes estudiados. El 14,4% (n= 13) de las No IgE-M, positivizaron posteriormente tras dieta de exclusión (pruebas cutáneas positivas e IgE específica positivas). El 19,9% (n= 27; 16 del grupo IgE-M/11 del no mediado) asoció alergia a otros alimentos (principalmente huevo (55,6% de ellos (n= 15; 10 del grupo IgE-M/5 del NoIgE-M), seguido de pescado (18,5% (n= 5; 4 del grupo IgE-M/1 del No IgE-M) y legumbres (14,8% (n= 4; 2 del grupo IgE-M/2 No IgE-M)). 89 pacientes (65,4%), 16 IgE-M (41% del total), alcanzaron tolerancia durante el tiempo de estudio, siendo la media de tiempo transcurrido desde el diagnóstico de 14,4 meses  $\pm$  9,8 DE (IgE-M 19,11 meses ( $\pm$  9,61 DE); No IgE-M 13,41 meses ( $\pm$  9,57 DE), y la edad media de 20 meses  $\pm$  16,5 DE (IgE-M 23,67 meses  $\pm$  11,7 DE; No IgE-M 19,17 meses  $\pm$  17,32 DE).

**Conclusiones.** En nuestra muestra, el 14,4% de los pacientes diagnosticados de APLV no IgE mediada, seroconvirtieron a IgE mediada tras dieta de exclusión. Se vio una mayor relación de alergias con otros alimentos con los pacientes APLV IgE mediada. Del total de pacientes, el tiempo medio de tolerancia fue de 14,4 meses ( $\pm$  9,8 DE) desde el diagnóstico, siendo más tardío en los IgE mediados (19,11 meses  $\pm$  9,61 DE).

**P72. PREVALENCIA DE TRASTORNOS FUNCIONALES GASTROINTESTINALES EN NIÑOS Y ADOLESCENTES.** Pérez Fernández C<sup>1</sup>, Rodríguez Corrales E<sup>1</sup>, Barrio Torres J<sup>1</sup>, Martínez Escribano B<sup>1</sup>, Elípe Maldonado C<sup>1</sup>, Mayo Artuch N<sup>1</sup>, Román Riechmann E<sup>2</sup>. *Servicio de Pediatría, Gastroenterología Infantil.* <sup>1</sup>Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid); <sup>2</sup>Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Majadahonda (Madrid).

**Objetivos.** Los trastornos funcionales gastrointestinales (TFGI) constituyen el principal motivo de consulta en Gastroenterología Infantil. Los criterios de Roma han permitido su clasificación como entidades clínicas específicas con criterios diagnósticos propios. Nuestro objetivo es estimar la prevalencia de estos trastornos en niños de población general del área de influencia de nuestro hospital y evaluar la aplicabilidad de la versión española del cuestionario Roma III en formato electrónico.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo, con recogida de información prospectiva, en el que se invitó a participar a niños de 4-11 años de 2 colegios del área de influencia de nuestro hospital. El estudio se realizó en mayo 2016. Se realizaron reuniones infor-

mativas con la dirección de los colegios y asociación de padres para solicitar su participación en el estudio. A los niños que aceptaron participar se les envió la versión española del cuestionario Roma III adaptada a formato electrónico por nuestro grupo. El análisis estadístico se realizó mediante programa informático SPSS versión 22 para Windows.

**Resultados.** Se cumplimentaron 342 formularios. El porcentaje de respuesta fue de 93% en un colegio y 84% en el otro. La edad media 9 años ( $\pm$  2,2 DS). El 56,4% son mujeres (n= 193) y el 43,6% varones (n= 149). Cumplieron criterios Roma III de TFGI 120 niños (35%). Los trastornos más frecuentes fueron la migraña abdominal en 47 (13,7%) y el estreñimiento funcional en 46 (13,5%), seguidos del síndrome de intestino irritable en 35 casos (10,3%), la aerofagia en 13 (3,8%), el dolor abdominal funcional en 12 (3,5%) y el síndrome de vómitos cíclicos en 8 pacientes (2,3%). Solo hubo 3 pacientes que cumplían criterios de rumiación y 2 de incontinencia fecal no retentiva. Ninguno de los pacientes cumplió criterios de síndrome de dolor abdominal funcional. Un 28,3% de los pacientes (n= 34) cumplía criterios para más de uno de los TFGI.

**Conclusiones.** 1) La prevalencia de TFGI en nuestra muestra es mayor que la descrita en estudios previos. 2) Destacar el alto porcentaje de niños con más de un TFGI como indican algunos estudios recientes. 3) En nuestra experiencia, los cuestionarios Roma III de tipo autoadministrado facilitan la realización de este tipo de estudios epidemiológicos, especialmente si se realizan en formato electrónico.

**P73. PREVALENCIA Y POSIBLES ASOCIACIONES DE NÁUSEAS EN 4.880 NIÑOS ENTRE 8 Y 18 AÑOS DE EDAD DE COLOMBIA, MÉXICO Y NICARAGUA.** Velasco Benítez CA<sup>1</sup>, Mejía Castro M<sup>2</sup>, Rodríguez Reynosa LL<sup>3</sup>, Leyva Jiménez SA<sup>4</sup>, Moreno Gómez JE<sup>5</sup>, Ramírez Hernández CR<sup>6</sup>. <sup>1</sup>Universidad del Valle, Cali, Colombia. <sup>2</sup>Hospital Nacional de Niños de Nicaragua, Managua, Nicaragua. <sup>3</sup>UMAE Hospital Especialidades 25 IMSS Monterrey México, Monterrey, México. <sup>4</sup>Hospital del Niño y del Adolescente Morelense en Cuernavaca, Cuernavaca, México. <sup>5</sup>Clínica Pediátrica Colsanitas, Bogotá, Colombia. <sup>6</sup>Hospital Regional María Inmaculada, Florencia, Colombia.

**Introducción.** La prevalencia de náuseas en niños, ha sido descrita en El Salvador (19,8%), Panamá (11,2%) y Ecuador (15,8%), siendo más prevalente en niños con desórdenes gastrointestinales funcionales (DGFs), con estreñimiento funcional (EF), del género femenino y de colegio privado.

**Objetivo.** Identificar la prevalencia y posibles asociaciones de náuseas en niños entre 8 y 18 años de edad de Colombia, México y Nicaragua.

**Metodología.** Estudio de prevalencia en 4.880 escolares (n= 3.023) y adolescentes (n= 1.857) de 11,9  $\pm$  2,3 años, 51,5% masculinos y 71.6% colegio público, en quienes por medio del Cuestionario para Síntomas Gastrointestinales Pediátricos de los Criterios de Roma III (QPGS-RIII) Versión español se determinó la presencia de náuseas y de los diversos DGFs [aerofagia (AE), síndrome de vómito cíclico (SVC), síndrome de rumiación del adolescente (SRA), dispepsia funcional (DF), síndrome de intestino irritable (SII), migraña abdominal (MA), dolor abdominal funcional (DAF), síndrome de DAF (SDAF), EF e incontinencia

fecal no retentiva (IFNR)] y sus posibles asociaciones con variables sociodemográficas, familiares (padres separados/divorciados, hijo único, DGFs intrafamiliar), y ambientales (antecedente de dengue previo), para lo cual se realizaron análisis uni y multivariados, que incluyeron ORs e IC95%, así como regresión logística múltiple, siendo una  $p < 0,05$  significativa.

**Resultados.** Se encontró una prevalencia del 9,7% para náuseas y del 22,8% para presentar algún DGFs (11,8% EF, 4,6% SII, 1,6% DAF, 0,7% SDAF, 1,6% MA, 0,9% DF, 0,8% AE, 0,4% SRA, 0,3% SVC y 0,1% IFNR). Hubo mayor oportunidad de presentar náuseas en el colegio privado (OR= 1,80 IC95%= 1,47-2,20  $p = 0,0000$ ), en las niñas (OR= 1,36 IC95%= 1,12-1,66  $p = 0,0013$ ), en los escolares entre 8 y 12 años de edad (OR= 1,41 IC95%= 1,15-1,75  $p = 0,0008$ ) y presentar algún DGFs (OR= 3,62 IC95%= 2,96-4,42  $p = 0,0000$ ), principalmente en el SDAF (OR= 8,42 IC95% 3,84-17,71  $p = 0,0000$ ), el SII (OR= 6,70 IC95% 4,84-9,22  $p = 0,0000$ ) y la MA (OR= 6,45 IC95% 3,74-10,84  $p = 0,0000$ ). Los posibles factores de riesgo fueron la edad, el sexo, el colegio, los padres separados/divorciados y presentar algún DGFs ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones.** 1/10 parte de los escolares y adolescentes de Colombia, México y Nicaragua estudiados presenta náuseas, siendo sus posibles factores de riesgo edad, sexo, colegio, padres separados/divorciados y la presencia de DGFs, principalmente SDAF.

**P74. CALPROTECTINA FECAL ELEVADA EN NIÑOS: UTILIDAD PARA DISCRIMINAR ORGANICIDAD.** Crehuá Gaudiza E<sup>1</sup>, Sevilla Guerra G<sup>1</sup>, Jiménez Candell M<sup>2</sup>, García Peris M<sup>3</sup>, Ferrer González P<sup>4</sup>, Martínez Costa C<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital Clínico, Universidad de Valencia. <sup>2</sup>Hospital Virgen del Castillo, Yecla (Murcia). <sup>3</sup>Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva (Valencia). <sup>4</sup>Hospital General de Requena (Valencia).

**Objetivos.** La calprotectina fecal (CF) es útil como marcador no invasivo de inflamación intestinal. Nuestro objetivo es revisar en varios centros las CF elevadas en pacientes pediátricos en el último año, el motivo de solicitud de la misma y los diagnósticos asociados.

**Material y métodos.** Estudio multicéntrico retrospectivo en el que se recogieron los valores de CF superiores a 200 mg/kg de heces en pacientes de 0-15 años durante el año 2016 en cuatro centros hospitalarios. Si algún paciente disponía de más de una determinación, se incluyó solo la primera. Se revisó la historia clínica, analizando la sintomatología que motivó la determinación, el centro de solicitud, los valores analíticos en el momento de la determinación y el diagnóstico final. El análisis estadístico se ha realizado con el software SPSS 22.0.

**Resultados.** En total se solicitaron 501 determinaciones de CF en niños en edad pediátrica en los centros participantes. De estas, se encontraron 122 pacientes con valores  $> 200$  mg/kg (52% varones), siendo la media de 697 mg/kg (DE 539). La edad media de los pacientes fue de 7,4 años (rango 0-15). Las peticiones provenían de la consulta de gastroenterología y nutrición pediátrica (47%), pediatría de atención primaria (39%), hospitalización pediátrica (7%), urgencias (3%) y otros servicios (4%). Los motivos más frecuentes que originaron la petición fueron el seguimiento de enfermedad inflamatoria intestinal, el estudio de dolor abdominal crónico, diarrea crónica y sangrado rectal. Del total de niños estu-

diados, 78 tenían análisis de sangre realizado, destacando la escasa elevación de reactantes de fase aguda. Los diagnósticos finales de los pacientes comprendieron tanto causas orgánicas como no orgánicas. Como *causas orgánicas* se incluyen: 16,5% enfermedad inflamatoria intestinal (10% colitis ulcerosa y 6,5% enfermedad de Crohn), 14% gastroenteritis aguda, 7% alergia a proteínas de leche de vaca no mediada por IgE, 5% parasitosis por Giardia lamblia, 3,5% celiaquía y 16% otros diagnósticos. Como *causas no orgánicas* se incluyen: 19% dolor abdominal funcional, 9% diarrea crónica inespecífica y 5% estreñimiento crónico funcional, estando 5% de los pacientes pendientes de diagnóstico definitivo. Aunque la media de la cifra de CF del grupo de patología orgánica fue algo superior, no hemos encontrado diferencias significativas entre ambos grupos ( $p = 0,201$ ).

**Conclusiones.** A pesar de que la CF es útil para el diagnóstico diferencial entre patología gastrointestinal orgánica y funcional, en nuestra muestra hemos encontrado alta prevalencia de patología no orgánica con niveles elevados de CF. Esto orienta a que se trata de un marcador sensible, pero no específico de organicidad.

## PÓSTERS DE DISTINCIÓN DEFENSA ORAL GASTROENTEROLOGÍA 2

*Viernes 26 de mayo, 18.00 h*

*Moderadores: Toni Rosell Camps, Eva Martínez-Ojinaga Nodal*

**P75. SEGUIMIENTO DE NIÑOS CELÍACOS CON DÉFICIT TOTAL DE INMUNOGLOBULINA A. ¿SON REALMENTE ÚTILES LOS MARCADORES SEROLÓGICOS TIPO IGG?** Vecino López R<sup>1</sup>, Rodrigo García G<sup>2</sup>, Miranda Cid C<sup>3</sup>, García Romero R<sup>3</sup>; en representación del Grupo de trabajo de enfermedad celíaca de la SEGHPN (REPAC2)\*. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Clínico San Carlos. Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Infanta Cristina. Madrid. <sup>3</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

**Objetivos.** La deficiencia selectiva de IgA tiene una alta prevalencia en pacientes celíacos. Se ha demostrado la utilidad de la serología IgA en la monitorización del tratamiento dietético en pacientes celíacos, pero no se han publicado estudios que permitan equiparar la serología IgG en el seguimiento de aquellos que presentan déficit de IgA. El objetivo principal de este estudio es describir como se realiza el seguimiento de niños celíacos con déficit total de IgA al diagnóstico y describir la evolución de los marcadores serológicos IgG en pacientes que no refieren transgresiones dietéticas en los 2 primeros años de seguimiento. El objetivo secundario es determinar si la aplicación de los criterios diagnósticos ESPGHAN 2012 equiparando serología IgG con IgA pudiera repercutir en el seguimiento de 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, incluyendo pacientes diagnosticados desde enero 2004. Se excluyeron pacientes con serología subtipo IgA positiva, déficit parcial de IgA, pacientes en los que se comprueba que no mantienen el déficit total de

IgA por encima de los 3 años de edad y aquellos que realizan transgresiones dietéticas.

**Resultados.** Se incluyeron 79 pacientes, 41 varones (52%) y 38 mujeres (48%), con una mediana de edad al diagnóstico de 4 años. El primer control serológico se realizó antes de los 9 meses en el 75% de la muestra. Respecto a la serología IgG empleada en el seguimiento, en el 49,3% de casos se determinó un solo anticuerpo: antitransglutaminasa (ATG) el 77%, péptido deaminado de gliadina (DPG) el 12,8%, anti gliadina (AGA) el 7,6% y anti endomisio (EMA) el 2,6%. En el 34,2% se empleó la asociación de 2 anticuerpos (ATG-DPG el 37% y ATG-EMA el 33%) y en el 16,5% 3 anticuerpos (ATG-EMA-AGA el 46%). El 78,5% de la muestra (62 pacientes) realizó un seguimiento de al menos 2 años, manteniendo serología positiva durante ese tiempo 40 pacientes (64,5%), a pesar de remitir la sintomatología y negar transgresiones dietéticas. De estos, en 21 (52,5%) no se había realizado biopsia intestinal al diagnóstico y en los 19 restantes en los que si se había realizado, se efectuó biopsia de control en 7, comprobándose la normalización de la mucosa en 5.

**Conclusiones.** En niños celíacos con déficit total de IgA los anticuerpos tipo IgG más empleados en la monitorización dietética han sido el ATG aislado y la asociación ATG-DPG. A los 2 años de seguimiento un elevado porcentaje de la muestra no había negativizado la serología, lo que pone en duda la utilidad de los anticuerpos IgG en la monitorización dietética y plantea la necesidad de realizar biopsia al diagnóstico en todos los pacientes con déficit total de IgA para evitar dudas diagnósticas.

\*Grupo REPAC 2: R. Vecino López (H. Clínico San Carlos, Madrid), G. Rodrigo García (H.U. Infanta Cristina, Parla), M.C. Miranda Cid (H.U. Infanta Cristina, Parla), 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. Lluís Alcanyis, Xàtiva), 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 Norriella (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).

**P76. ANÁLISIS DE COEXPRESIÓN A NIVEL DE GENOMA COMPLETO DESCUBRE REGULADORES EN LA ENFERMEDAD CELÍACA.** Romero-Garmendia I<sup>1</sup>, García-Etxebarria K<sup>1</sup>, Santin I<sup>2</sup>, Jauregi-Miguel A<sup>1</sup>, Legarda M<sup>3</sup>, Irastorza I<sup>3</sup>, Fernández-Jiménez N<sup>1,4</sup>, Jose Bilbao JR<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Laboratorio de Inmunogenética, Universidad del País Vasco-UPV/EHU e Instituto BioCruces, Leioa, País Vasco, España. <sup>2</sup>Grupo de Investigación Endocrinología y Diabetes, Instituto BioCruces y Universidad del País Vasco-UPV/EHU, Leioa, País Vasco, España. <sup>3</sup>Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Universitario Cruces (UPV/EHU), Barakaldo, País Vasco, España. <sup>4</sup>Grupo de epigenética, International Agency for Research on Cancer (IARC), Lyon, Francia.

**Objetivos.** Estudios en pequeños grupos de genes han demostrado que el gluten provoca tanto la respuesta coordinada como la alteración de la coexpresión de genes en la enfermedad celíaca (EC). El objetivo de este estudio es construir los patrones de coexpresión de EC a nivel de genoma completo, e identificar elementos reguladores de las alteraciones de coordinación observadas.

**Material y métodos.** Se reanalizaron dos microarrays de expresión de genoma completo para estudiar las respuestas aguda y crónica del gluten en EC, e identificar módulos de coexpresión diferencial entre los grupos a estudio. Se hizo un análisis de enriquecimiento de factores de transcripción (TF)/miRNAs en los genes diferencialmente coexpresados, y se estudió su expresión en biopsias del duodeno. Por último, se caracterizaron la activación de los TFs y relaciones TF/gen diana en células C2BBE1 tratadas con/sin gliadina.

**Resultados.** Se seleccionaron 9 miRNAs y 5 TF para el estudio de expresión en biopsias. La expresión de siete miRNAs estaba disminuida en la enfermedad activa, mientras que cuatro TF estaban sobre expresados. IRF1 y CREB1 presentaban una mayor translocación al núcleo en células estimuladas con gliadina, pero no se observó una alteración significativa en las interacciones con sus genes diana.

**Conclusiones.** El análisis de coexpresión a nivel de genoma completo es una estrategia útil para identificar reguladores que pudieran subyacer patrones de coexpresión y por consecuencia ser relevantes en la enfermedad. Proponemos nuevos genes involucrados en EC, y demostramos que CREB1 y IRF1 son activados tras la estimulación con gliadina, incluso en modelos no-celíacos.

**P77. ANÁLISIS DE METILACIÓN DE GENOMA COMPLETO EN CÉLULAS EPITELIALES E INMUNES DEL DUODENO CELÍACO.** Fernández-Jiménez N<sup>1,2</sup>, García-Etxebarria K<sup>2</sup>, Plaza-Izurrieta L<sup>2</sup>, Legarda M<sup>3</sup>, Irastorza I<sup>3</sup>, Hernández-Vargas H<sup>1</sup>, Herczeg Z<sup>1</sup>, Bilbao JR<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Epigenetics Group, International Agency for Research on Cancer (IARC), Lyon, France. <sup>2</sup>Department of Genetics, Physical Anthropology and Animal Physiology, University of the Basque Country (UPV/EHU), BioCruces Health Research Institute, Leioa, Basque Country, Spain. <sup>3</sup>Pediatric Gastroenterology Unit, Cruces University Hospital, Barakaldo, Basque Country, Spain.

**Introducción.** El HLA (*Human Leucocyte Antigen*) y otras variantes genéticas explican el 50% de la herencia de la enfermedad celíaca (EC). Sin embargo, parte de la patogénesis de la EC podría residir en otros tipos de información genética independientes

de la variación en la secuencia de ADN, como la metilación. La metilación es un tipo de variación epigenética que en mamíferos regula la expresión génica y participa entre otros, en el desarrollo y en diferentes enfermedades como el cáncer. Además, la metilación alelo-específica podría explicar una fracción de los SNPs (*Single Nucleotide Polimorphisms*) asociados a EC identificados en anteriores estudios.

**Métodos.** Decidimos analizar el metiloma en fracciones enriquecidas en células epiteliales (CD326+) e inmunes (CD45+) separadas de biopsias de celíacos y controles mediante un array de metilación de *Illumina* con cobertura para 450.000 posiciones genómicas. También obtuvimos los genotipos de más de 150.000 SNPs relacionados con la respuesta inmune y datos de expresión de todo el transcriptoma en parte de las muestras.

**Resultados.** En general, observamos una signatura de metilación específica de tipo celular, caracterizada por una pérdida de límites en las islas CpG frecuentemente relacionada con la alteración de la expresión. En el caso específico de la fracción epitelial, esta alteración en los patrones de metilación afecta a genes relacionados con la adhesión celular y la apoptosis e incluye la región HLA. Además, los niveles de metilación parecen mucho más variables entre los pacientes, al contrario que en la población inmune donde la expansión clonal de los linfocitos podría haber actuado disminuyendo la variabilidad. Por otro lado, el solapamiento entre posiciones diferencialmente metiladas y los SNPs cuyos genotipos se correlacionan con los niveles de metilación de posiciones adyacentes o mQTLs (*methylation Quantitative Trait Loci*) es mínimo. Del mismo modo, tampoco hay un solapamiento significativo con los SNPs asociados a la enfermedad. Finalmente, describimos detalladamente programas de transcripción específicos para cada población celular, con un enriquecimiento en funciones inmunes.

**Conclusiones.** La alteración de la metilación parece un evento específico de tipo celular no relacionado con la secuencia del ADN que además, recuerda estadios precancerosos de tumores sólidos en el caso de la fracción epitelial. Esto ocurre incluso en el HLA, donde la metilación juega un papel independiente del efecto conocido de los alelos de susceptibilidad. Finalmente, la metilación del ADN explica una fracción mínima de las asociaciones conocidas entre SNPs y EC.

#### P78. CITRULINA PLASMÁTICA COMO MARCADOR DE RECUPERACIÓN DE MUCOSA INTESTINAL TRAS EL INICIO DE UNA DIETA EXENTA EN GLUTEN EN PACIENTES RECIÉN DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD CELÍACA.

Larrea Tamayo E<sup>1</sup>, Molinos Normiella C<sup>2</sup>, Prieto B<sup>3</sup>, Jiménez Treviño S<sup>4</sup>, Bousoño García C<sup>4</sup>, Bueno Pardo S<sup>2</sup>, Díaz Martín JJ<sup>4</sup>. <sup>1</sup> Centro de Salud Ordizia, OSI Goierri Alto Urola, Guipúzcoa, <sup>2</sup>Servicio Pediatría, Hospital de Cabueñes, Gijón. <sup>3</sup>Servicio de Laboratorio de Medicina, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

**Objetivos.** La citrulina es un aminoácido no esencial sintetizado en los enterocitos que ha sido propuesto como potencial marcador de superficie absorbente intestinal en pacientes con síndrome de intestino corto. El objetivo de este estudio es evaluar la utilidad de los niveles plasmáticos de citrulina en niños con enfermedad celíaca

(EC) al diagnóstico y como marcador de recuperación de mucosa tras la instauración de una dieta exenta en gluten.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo observacional multicéntrico en el que se incluyeron un total de 38 pacientes menores de 14 años recién diagnosticados de EC siguiendo criterios ESPGHAN 2012. Los niveles plasmáticos de citrulina fueron determinados mediante cromatografía de intercambio iónico antes de la retirada del gluten de la dieta y entre los tres y seis meses del inicio de la misma. Se analizaron también niveles de hemoglobina, ferritina y albumina, así como anticuerpos antitransglutaminasa tisular IgA (ATTG) y anticuerpos antigliadina IgG (AG). El análisis estadístico incluyó la realización de pruebas t para datos pareados y análisis de correlación mediante coeficiente de Pearson. Se consideraron estadísticamente significativos, valores de p menores de 0,05.

**Resultados.** De los 38 pacientes incluidos en el estudio, se pudieron obtener al menos dos muestras en 20 niños (14 mujeres), cuya edad media fue de 6 años (rango: 1-13 años). En estos pacientes, los niveles plasmáticos de citrulina aumentaron significativamente tras la instauración de la dieta exenta de gluten, de 26,1 nmol/ml a 35,9 nmol/ml (p= 0,001). En 17 de los 20 pacientes (85%), la retirada del gluten de la dieta produjo un incremento de los niveles de citrulina. Asimismo, se objetivó una asociación no significativa inversamente proporcional entre los niveles al diagnóstico de ATTG y AG y citrulina plasmática (Coeficiente de correlación de Pearson -0,25; p= 0,14 y 0,22 respectivamente). No se observó asociación entre niveles de citrulina y variables somatométricas (z peso, z talla, z índice masa corporal, índice de Waterlow para el peso e índice Waterlow para la talla).

**Conclusiones.** La instauración de una dieta exenta en gluten en niños celíacos se asocia a un incremento en los niveles plasmáticos de citrulina, con lo que su determinación pudiera ser útil como marcador de recuperación mucosa en estos pacientes.

#### P79. ENFERMEDAD CELÍACA: ¿EXISTE CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO DE PRESENTACIÓN? Lapeña Maján S, Rodríguez de Bethencourt Sanjuan P, Alba Gómez M, González Río E, De Pazos Azpeitia B, Martínez Campos M, Barrio Merino A, Botija Arcos G. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Servicio de Pediatría.

**Introducción.** El complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) es el determinante genético de riesgo más importante en la enfermedad celíaca (EC), existiendo predisposición entre los individuos que poseen los alelos DQ2 o DQ8. La relación entre los marcadores genéticos y la forma de presentación de la enfermedad ha sido descrita en la literatura con resultados dispares. El objetivo del estudio es describir los diferentes genotipos del HLA en una cohorte de pacientes diagnosticados de enfermedad celíaca y analizar si existe relación con su fenotipo de presentación.

**Material y métodos.** Estudio transversal descriptivo en el que se incluyeron 334 pacientes diagnosticados de EC según los criterios ESPGHAN vigentes en el momento del diagnóstico durante el periodo comprendido entre marzo de 1998 y diciembre de 2016. Se recogieron datos epidemiológicos, resultados de la serología específica, anatomía patológica de la biopsia intestinal, así como comorbilidades autoinmunes y antecedentes familiares de primer grado. Los pacientes se clasificaron en función del estudio genético en 5 grupos: DQ2 (homocigosis y heterocigosis), DQ2-DQ8, DQ8

y otros genotipos. Se excluyeron aquellos pacientes en los que no se realizó estudio genético.

**Resultados.** 334 pacientes, 58,1% mujeres. Mediana de edad al diagnóstico: 2 años (p25-p75:1,5-5). Un 60,5% de los pacientes presentó sintomatología clásica. Se detectaron niveles altos de anticuerpos antitransglutaminasa-IgA (> 10 veces punto de corte) en un 59,6%. Los anticuerpos antiendomiso (EMA) fueron positivos en un 92% de los casos estudiados. El hallazgo histológico más frecuente fue la atrofia vellositaria subtotal (IIB, 44%) seguida de la atrofia parcial (IIIA, 24%). Las comorbilidades autoinmunes, con la tiroiditis como principal exponente, se detectaron en un 5,4% de los pacientes. Un 9,9% presentaban familiares de primer grado afectos. En el estudio genético, el 95,2% eran portadores de DQ2, con un 27,8% del total en la forma homocigota. Un 2,1% presentó el alelo DQ8, detectándose otros genotipos en un 2,6%. No se encontraron diferencias entre el HLA (DQ2 homocigosis, heterocigosis y otros genotipos) con el sexo, la forma de presentación clínica, la edad, los hallazgos serológicos y anatomopatológicos así como la existencia de comorbilidades.

**Conclusiones.** En nuestra muestra, las características genotípicas y fenotípicas de la enfermedad son similares a las descritas en la literatura. No hemos encontrado diferencias en el fenotipo de presentación en función de los diferentes genotipos estudiados.

**P80. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MANTENER NIVELES DE ANTITRANSGLUTAMINASA POSITIVOS TRAS DIETA SIN GLUTEN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD CELÍACA.** Moriczi M, Sánchez Pérez 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.** El objetivo fue evaluar la evolución de autoanticuerpos clase IgA anti-transglutaminasa tisular (tTGA) durante el primer año de seguimiento de pacientes celíacos bajo dieta sin gluten (DSG).

**Material y métodos.** Estudio observacional analítico retrospectivo de niños diagnosticados de enfermedad celíaca en una Unidad de Gastroenterología Infantil entre enero 2012 y junio 2016 y en los que se haya evaluado la presencia de tTGA en el momento del diagnóstico de EC y después de varios meses de haber instaurado la DSG. Se analizan datos clínicos, antropométricos, analíticos (serologías y HLA). La antitransglutaminasa de nuestro centro se determina por ELISA (EUROSPITAL Eu-tTG IgA) y considera resultados positivos por encima de 16 y dudosos entre 9 y 16 U/ml.

**Resultados.** Se ha recogido 222 pacientes, 62,2% mujeres, con edad al diagnóstico de  $4,1 \pm 2,5$  años. El inicio de la enfermedad fue sintomático en 178 pacientes (80,2%), con un tiempo de evolución de los síntomas antes del diagnóstico de  $10,56 \pm 2,6$  meses. Ha habido 72 pacientes (33%) diagnosticados sin biopsia en base a criterios ESPGHAN actualizados. La talla mediana al diagnóstico es  $-0,6$  (RIQ-1,4-0,3) y tras la instauración de la DSG, durante un tiempo de seguimiento de 11 meses (RIQ 8-12), es de  $-0,13$  (RIQ-1,2-0,4). Un 13,6% tenía talla por debajo de -2 DE al diagnóstico, y un 6% un peso por debajo de -2 DE, con mejoría estadísticamente significativa con la aparición de talla baja tras DSG (solo en un 6,7%) y de peso bajo tras DSG (0,5%). Esto

demuestra que la DSG es efectiva en términos generales y hay una mejoría clínica evidente. Tras varios meses de instaurar la dieta sin gluten, preguntados sobre la adherencia a la DSG, 217 familias respondieron a esta cuestión y 19 (8,75%) confiesa transgresiones; sobre el asunto de comer fuera del domicilio, recogimos datos de 181 familias y solo 67 (37%) afirman hacerlo. De esta manera se procede a excluir los casos con transgresiones reconocidas, para analizar los factores asociados a negativización de tTGA (tTGA < 9 U/ml) tras inicio de DSG, por lo que contamos con una muestra de 203 pacientes. Al diagnóstico, la media de tTGA fue de  $108,3 \pm 42,3$  U/ml y de antigliadina  $60,6 \pm 57,8$  U/ml. No diferencias estadísticamente significativas en duración de DSG entre los que logran tTGA de control negativa ( $10,8 \pm 2,8$  meses) y positiva ( $10,1 \pm 2,4$  meses), sí habiéndolas en las cifras de tTGA iniciales ( $90,5 \pm 45,3$  en los que luego son negativos y  $125,4 \pm 31,0$  en los que tienen aún tTGA positiva) y de antigliadina iniciales ( $45,2 \pm 57,4$  vs  $81,2 \pm 52,1$ ). Tras análisis bivalente y multivariante, se aprecia que las variables que generan más riesgo de mantener tTGA positiva tras DSG son: sexo femenino ( $59,1\%$  vs  $35,8\%$ , p 0,001, OR 2,5 (IC 95% 1,4-4,6)); tiempo menor de 6 meses de síntomas hasta el diagnóstico (OR 0,359 (IC 95% 0,155-0,836), p 0,014); tTGA > 80 al diagnóstico (OR 7,2 (IC 95% 3,0-17,6), p < 0,0001); antigliadina > 80 al diagnóstico (OR 5,7 (IC 95% 2,2-14,3), p < 0,0001).

**Conclusiones.** La eliminación del gluten de la dieta da lugar a una mejora de los síntomas, lo que es una de las claves para el diagnóstico junto con una disminución en los títulos de anticuerpos. El sexo femenino, la mayor duración de síntomas hasta el diagnóstico y los niveles mayores de tTGA y de antigliadina iniciales son los mayores factores de riesgo para no normalización de tTGA tras varios meses de instaurar la DSG.

**P81. VALORACIÓN DE LA ADHERENCIA A LA DIETA SIN GLUTEN Y DE LOS CONOCIMIENTOS SOBRE LA MISMA EN PADRES Y PACIENTES CON ENFERMEDAD CELÍACA.** Busto Cuiñas MM<sup>1</sup>, Fernández Caamaño B<sup>2</sup>, Táboas Ledo F<sup>2</sup>, Rivas Arribas L<sup>1</sup>, Cobelas Cobelas MC<sup>2</sup>, García Burriel JI<sup>2</sup>, Couceiro Ganzo JA<sup>1</sup>, Fernández Lorenzo JR<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

**Objetivos.** El tratamiento de la enfermedad celíaca (EC) requiere una dieta estricta sin gluten (DSG). El objetivo del estudio es conocer el grado de adherencia a dicha dieta en nuestra población, así como analizar qué factores demográficos, sociales o clínicos se relacionan con el mejor cumplimiento de la misma.

**Material y métodos.** Se reclutaron durante 5 meses a los padres de pacientes con EC que acudieron a consultas de gastroenterología de dos hospitales que cubren el área sanitaria de una provincia española. Previa recogida de consentimiento informado, los participantes completaron un cuestionario sobre adherencia y conocimientos sobre DSG, que fueron consideradas las variables principales. Secundariamente se analizaron las características sociodemográficas y clínicas. Así mismo, los pacientes mayores de 8 años respondieron a una encuesta sobre adherencia complementaria a la de sus padres. Los análisis correspondientes se realizaron mediante el paquete estadístico SPSS v.22: utilizando el test Chi cuadrado para la asociación de variables cualitativas, test U de Mann-Whitney para

la asociación de variables cualitativas y cuantitativas asimétricas y t-Student para asociar variables cualitativas y cuantitativas de distribución normal, considerando significativo un p-valor < 0,05.

**Resultados.** Cumplimentaron la encuesta 104 tutores, 76,9% eran madres. La edad media de los pacientes fue de 9,97 (rango 2-15), 61,53% de sexo femenino. El 47,11% pertenecían a la Asociación de Celíacos de la Comunidad Autónoma. La media de años transcurrida desde el diagnóstico fue de  $5,69 \pm 3,51$ . El 66,99% de los padres se consideraba muy informado sobre la DSG, el 31,06% moderadamente informado y el 1,94% poco informado. Las principales fuentes de información fueron: internet 67,96%, asociación de enfermos 66,01%, gastroenterólogo infantil 39,8%, entre otras. El 62,13% aseguró realizar DSG estricta. En el global de padres y niños el 37,86% reconoció transgresiones el último año (9 niños reconocieron transgresiones no conocidas por sus padres). Solo 2 padres clasificaron correctamente los 15 alimentos que se les exponían para indicar el contenido en gluten, siendo la media de aciertos de  $10,91 \pm 1,94$  (rango 4-15). Se observó una relación estadísticamente significativa entre edad y adherencia, siendo mayor la edad en el grupo de transgresores (p 0,024). La media de edad al diagnóstico fue significativamente menor en los cumplidores (p 0,031). No se observó relación entre el cumplimiento de la DSG y el resto de variables sociodemográficas: sexo, tipo de núcleo poblacional, nivel de estudios de los padres, tener familiares afectos, años desde el diagnóstico, pertenencia a la asociación de celíacos, grado de conocimiento percibido sobre DSG o número de aciertos en la clasificación de alimentos. Los pertenecientes a la asociación obtuvieron más aciertos al clasificar los alimentos (p 0,001). Los padres que se percibían moderadamente informados obtuvieron más aciertos que los que se creían muy informados (p 0,024).

**Conclusiones:** 1) Los pacientes de mayor edad tienen más riesgo de incumplir la DSG. 2) Los diagnosticados a edades más tempranas presentan mejor adherencia a largo plazo 3) Los padres pertenecientes a la asociación están mejor formados para reconocer alimentos con gluten. 4) Los padres que se consideran muy informados sobre la DSG no demuestran estarlo en relación a otros padres que se consideran menos informados, por lo que pueden estar en riesgo, sin percibirlo de realizar una DSG incorrecta para sus hijos.

**P82. AÑO DE NACIMIENTO COMO FACTOR DE RIESGO EN EL DESARROLLO DE ENFERMEDAD CELÍACA: GENERANDO HIPÓTESIS SOBRE FACTORES AMBIENTALES ASOCIADOS.** Etayo Etayo V<sup>1,2</sup>, Díaz Munilla L<sup>1</sup>, Sánchez Martínez I<sup>1</sup>, Galbete A<sup>3</sup>, Urriza Ripa I<sup>1</sup>, Nogueira López J<sup>1</sup>, Aznal Sainz E<sup>1,2</sup>, Sánchez-Valverde Visus F<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. <sup>2</sup>Grupo de Estudio en Nutrición y Digestivo Infantil de Navarra. <sup>3</sup>Navarra-Biomed IDISNA. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

**Objetivo.** Determinar la influencia del año de nacimiento en el desarrollo posterior de Enfermedad Celíaca (EC).

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo. Utilización de la base de datos de pacientes diagnosticados de EC entre 0-14,99 años en el Servicio Navarro de Salud desde el año 1977 hasta 2016. Obtención de la población total por rango de edad para cada año, del Instituto Nacional de Estadística de Navarra. Se calculó para cada cohorte de nacimiento el número de casos de EC por 1.000 habitantes y año durante 5, 10 y 15 años de seguimiento.

**Resultados.** De las cohortes analizadas a los 5 años de edad (nacidos de 1977 a 2012), las mayores tasas de incidencia acumulada se observan en los nacidos en 2005 (7.5 casos/1.000 hab-año) y en 2003 (7,4 casos/1.000 hab-año). De las analizadas a los 10 años de edad (nacidos de 1977 a 2007) es la cohorte de los nacidos en 2003 la que alcanza tasas más altas (9,8 casos/1.000 hab-año), seguida de la del 2005 (9,76 casos/hab-año). Las cohortes analizadas a los 15 años (nacidos de 1977 a 2002), la del 2001 muestra una tasa de 9,23 casos/1.000 hab-año, y en segundo lugar la del 2000 con 7,81 casos/1.000 hab-año. Las cohortes con menores tasas de EC fueron los nacidos de 1977 a 1993 en todos los momentos analizados (5, 10 y 15 años).

**Conclusiones.** El año de nacimiento parece ser un factor a tener en cuenta en el desarrollo posterior de EC, lo que generaría hipótesis de trabajo en relación a factores perinatales y ambientales en el primer año de vida que puedan influir en dichos resultados;- Se observa una tendencia ascendente de la incidencia en todos los momentos analizados (5, 10 y 15 años) a lo largo de las cohortes, aunque no es un ascenso uniforme, lo que apoya la idea de que factores ambientales puedan estar implicados en estos hallazgos

**P83. EL ESTUDIO DE LOS LINFOCITOS INTRAEPITELIALES DUODENALES MEDIANTE CITOMETRÍA DE FLUJO AUMENTA LA SENSIBILIDAD EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD CELÍACA.** Crespo N<sup>1</sup>, Martín-Sacristán B<sup>1</sup>, Sánchez-Muñoz L<sup>2</sup>, Valle J<sup>3</sup>, Lopes-Nogueras M<sup>3</sup>, García-Vela A<sup>3</sup>, Ruiz-Martín J<sup>4</sup>, Ortiz I<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Sección Gastroenterología pediátrica; <sup>2</sup>Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha; <sup>3</sup>Servicio de Digestivo de adultos; <sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo.

**Introducción y objetivos.** El diagnóstico de enfermedad celíaca (EC) es difícil cuando existen discrepancias entre los resultados de la serología (anticuerpos anti-transglutaminasa) y los estudios histológicos o cuando las alteraciones histológicas son leves. Se han descrito cambios permanentes en la distribución de las poblaciones de linfocitos intraepiteliales (LIEs) en los pacientes con EC; el inmunofenotipo característico de EC activa consiste en un aumento de los LIEs totales y de la subpoblación de LIEs TcR  $\gamma/\delta$  junto con una disminución de los LIEs CD3-CD103+. El objetivo de este trabajo es evaluar la utilidad del estudio de las subpoblaciones de LIEs mediante citometría de flujo en el diagnóstico de la EC.

**Material y métodos.** Se analizaron 98 pacientes con sospecha de EC de la consulta de Gastroenterología pediátrica desde la implantación de la determinación de LIEs por citometría de flujo en 2011. Estos pacientes no cumplían los criterios diagnósticos de las guías de diagnóstico y tratamiento de la ESPGHAN DE 2012 o fueron previos a ellas. En todos ellos se determinaron los niveles de anticuerpos anti-transglutaminasa tisular y se realizó una gastroscopia con toma de seis biopsias de duodeno descendente: cuatro biopsias se fijaron en formol para estudio histopatológico y dos se enviaron en suero salino al Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha, donde se determinaron las proporciones de LIEs mediante citometría de flujo. El diagnóstico de EC se basó en la presencia de serología positiva junto con cambios compatibles en las biopsias duodenales. En los casos dudosos se consideró diagnóstico de EC la respuesta clínica y serológica a la dieta sin gluten.

**Resultados.** Se diagnosticó de EC activa a 80 niños (52 mujeres y 28 varones) con una media de edad de 6 años. En cuanto a la histología (Marsh  $\geq 2$ ) la sensibilidad obtenida fue de un 91,2% (95%Intervalo de Confianza (IC) 83%-95,6%) y la especificidad de un 94,4% (95%IC 74%-99%) siendo para el “inmunofenotipo compatible”, análisis de los LIEs mediante citometría de flujo la sensibilidad de un 92,5% (IC 84,5%-96,5%) y la especificidad de un 100% (95%IC 82,4%-100%). El inmunofenotipo permitió diagnosticar a 7 niños con alteraciones histológicas mínimas (Marsh 0-1).

**TABLA. Inmunofenotipo.**

	No EC	EC	Total
Positivo	0	74	74
Negativo	18	6	24
Total	18	80	98

**Conclusión.** En pacientes con sospecha de EC el uso combinado de la histología y del inmunofenotipo de los LIEs mediante citometría de flujo aumenta la sensibilidad diagnóstica sin disminuir la especificidad.

**P84. ENFERMEDAD CELÍACA: ¿EXISTE RELACIÓN ENTRE SEROCONVERSIÓN Y FENOTIPO HLA O SEROCONVERSIÓN Y COMORBILIDADES ASOCIADAS?** Sánchez-Nebreda Arias R<sup>1</sup>, Martínez Jiménez V<sup>1</sup>, La Orden Izquierdo E<sup>1</sup>, Ribes Hernández P<sup>2</sup>, Gómez Santos C<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología, <sup>2</sup>Unidad de Pediatría General. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro.

**Objetivos.** La enfermedad celíaca es una enfermedad sistémica, con clínica de presentación variable. El tiempo de seroconversión de los Anticuerpos Antitransglutaminasa (Ac.ATTG) tras el inicio de la dieta sin gluten, varía según la gravedad, los títulos iniciales al diagnóstico y la adhesión a la dieta sin gluten. Nuestro objetivo es analizar si otros factores podrían influir en el tiempo de seroconversión de los pacientes con enfermedad celíaca.

**Pacientes y métodos.** Se realiza un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de enfermedad celíaca en nuestro centro. Se recogen: sexo, edad al diagnóstico, clínica, forma de diagnóstico, tiempo de seroconversión de los Ac. ATTG, enfermedades asociadas y genética. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS v.15.

**Resultados.** Se incluyen 147 casos, de los cuales 87 (59%) corresponden al sexo femenino y 60 (41%) al sexo masculino con una relación mujeres/hombres de 1,45. La edad media al diagnóstico fue de 4,3 años  $\pm$  2,95 DE (0,9-13 años). La clínica al diagnóstico fue: sintomatología típica 67,3% (n= 99); sintomatología atípica 15,6% (n= 23) y asintomáticos el 15,7% (n= 25). Se realizó diagnóstico sin biopsia, acorde a los criterios ESPGHAN 2012, en el 40,4% (n= 59) y diagnóstico mediante biopsia en el 59,6% (n= 88) (Marsh II 13,8% (n= 12); Marsh IIIa 34,7% (n= 30); Marsh IIIb 43,4% (n= 39) y Marsh IIIc 8,3% (n= 7). El estudio HLA fue: fenotipo HLA-DQ2 en el 87,9% (n= 129); fenotipo HLA-DQ8 en el 2,2% (n= 4) y fenotipo HLA-DQ2 y HLA-DQ8 en el 9,52% (n= 14). Las enfermedades asociadas fueron: APLV (1,5%); otras alergias alimentarias (3,9%); déficit de IgA (3,9%); Esofagitis eosinofílica

(0,7%) y otras enfermedades no relacionadas con la enfermedad celíaca (5,5%). No presentaron seroconversión de Ac. ATTG el 25,8% (n= 38). El 74,2% (n= 109) de los pacientes si presentaron seroconversión de Ac. ATTG. El tiempo de seroconversión fue de 14,3 meses  $\pm$  6,41 DE desde el diagnóstico. En aquellos pacientes con enfermedades asociadas, el tiempo de seroconversión fue de 13,2 meses  $\pm$  2,42DE mientras que en aquellos sin enfermedades asociadas fue de 14,6 meses  $\pm$  3,02DE. No se encuentran diferencias estadísticamente significativas (p= 0,28) en el tiempo de seroconversión entre aquellos sujetos con comorbilidades asociadas y los que no. Con respecto al tiempo de seroconversión de Ac. ATTG en función del fenotipo HLA: HLA-DQ2 14,2 meses  $\pm$  2,05 DE desde el diagnóstico. HLA-DQ8 16 meses  $\pm$  3,85DE desde el diagnóstico. HLA-DQ2 y HLA-DQ8 18,8 meses  $\pm$  3,24 DE desde el diagnóstico. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en el tiempo de seroconversión entre los distintos fenotipos HLA (p= 0,133).

**Conclusiones.** En nuestra muestra la presencia de enfermedades asociadas o el fenotipo HLA no mostraron diferencias estadísticamente significativas en el tiempo de seroconversión. La realización de transgresiones inadvertidas al inicio de la dieta sin gluten podrían enlentecer esta respuesta...

**P85. ESTUDIO DEL HLA EN EL DIAGNOSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA. ¿EXISTEN PACIENTES QUE NO EXPRESEN LOS HAPLOTIPOS HLA-DQ2 O DQ8?** Márquez Romero C<sup>1</sup>, Castañer Alabau JL<sup>2</sup>, Guerra Vilches E<sup>1</sup>, E. Vallés Laplaza E<sup>1</sup>, Roy Ariño G<sup>3</sup>, Camarero Salces C<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Inmunología, Sección Histocompatibilidad; <sup>3</sup>Servicio de Inmunología, Sección Autoinmunidad. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá. Madrid.

**Introducción.** La susceptibilidad genética para el desarrollo de la enfermedad celíaca guarda una estrecha relación con los alelos HLA-DQ2 o DQ8, del complejo mayor de histocompatibilidad de clase II, situados en el cromosoma 6. La ausencia de estos alelos tiene un alto valor predictivo negativo, por lo cual su determinación juega un papel importante en el algoritmo diagnóstico. Estudios poblacionales demuestran que existe un mínimo porcentaje de celíacos no DQ2 no DQ8

**Objetivos.** Determinar el HLA-DQ de los pacientes diagnosticados de EC en nuestro centro, con la finalidad de identificar el porcentaje de pacientes que presentan los haplotipos clásicos asociados a la enfermedad, la frecuencia de aparición de los mismos, así como la presencia de pacientes con HLA no DQ2 no DQ8.

**Métodos.** Estudio retrospectivo y descriptivo, a través de revisión de historias clínicas de los pacientes menores de 18 años diagnosticados de enfermedad celíaca en nuestro centro (criterios de la ESPGHAN), entre los años 2007-2015. Se investigó el HLA-DQ de todos los pacientes, realizado mediante tipaje serológico (técnica de citotoxicidad) y biología molecular (MicroSSP, One Lambda, USA).

**Resultados.** Se obtuvo un total de 412 pacientes con EC, 62% de sexo femenino, en edades comprendidas entre 8 meses y 16 años (mediana 3 años). En cuanto a la distribución de los alelos del HLA-DQ, 374 (91%) fueron DQ2 positivo, de los cuales 169

(41%) fueron DQ2.5 heterocigoto, 57 (14%) DQ2.2 heterocigoto y 148 (36%) fueron DQ2 homocigotos (DQ2.5/DQ2.5, DQ2.2/DQ2.2 o DQ2.5/DQ2.2). Se obtuvo un total de 8 (2%) pacientes DQ8 positivos, 7 de ellos heterocigotos y 1 homocigoto. Se encontraron 28 (7%) pacientes DQ2/DQ8 positivos. Por último, solo 2 (0,5%) pacientes con HLA no DQ2 o DQ8, uno DQ9/DQ9 y otro DQ9/DQ5. Ambos debutaron con una presentación “clásica” de la enfermedad a los 10 meses y 2 años de edad. El estudio morfológico de la biopsia intestinal y el patrón inmunofenotípico de los linfocitos interepiteliales (LIES) fueron los característicos de la enfermedad activa

**Conclusiones.** En este estudio, al igual que lo descrito en la literatura, se objetivó que el haplotipo más frecuente fue el HLA DQ2.5 (DQA1\*05/DQB1\*02), siguiéndole los homocigotos para el DQ2. Se obtuvo un mínimo porcentaje de pacientes no DQ2 no DQ8. La ausencia de HLA-DQ2 o DQ8 no excluye la EC en pacientes con sospecha clínica de la enfermedad

**TABLA 1.** Distribución de los alelos HLA-DQ en 412 pacientes con EC.

Categoría	Alelos HLA-DQ <sup>a</sup>	n	% Total
DQ2 homocigoto	DQ2.5/DQ2.5	63	15,2
	DQ2.5/DQ2.2	80	19,4
	DQ2.2/DQ2.2	5	1,2
DQ2/DQ8	DQ2.5/DQ8	25	6
	DQ2.2/DQ8	3	0,7
DQ8 homocigoto	DQ8/DQ8	1	0,2
DQ2 heterocigoto	DQ2.5/x <sup>b</sup>	169	41
	DQ2.2/x	57	14
DQ8 heterocigoto	DQ8/x	7	1,6
No DQ2 o DQ8	DQ9/DQ9	1	0,2
	DQ9/DQ5	1	0,2

<sup>a</sup>Los alelos del HLA-DQ se definen como DQ2.5 (DQA1\*05, DQB1\*02), DQ2.2 (DQA1\*02, DQB1\*02) o DQ8 (DQA1\*03, DQB1\*0302).

<sup>b</sup>La x se refiere a otros alelos del HLA-DQ diferentes a DQ2.5, DQ2.2 o DQ8.

**P86. ¿QUÉ SABEN NUESTROS PACIENTES CELÍACOS SOBRE SU ENFERMEDAD?** López Campos M<sup>1</sup>, Martínez de Zabarte JM<sup>1</sup>, Ros Arnal I<sup>1</sup>, Ubalde Sainz E<sup>1</sup>, Baranguán Castro M<sup>1</sup>, Fueyo Díaz R<sup>2</sup>, Alonso Esteban M<sup>2</sup>, García Romero R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza. <sup>2</sup>Asociación Celíaca Aragonesa.

**Objetivos.** Analizar los conocimientos que tiene el paciente celíaco sobre su enfermedad y la importancia que tiene la dieta sin gluten en su vida, debido a la reercusión que puede tener en su calidad de vida y en el cumplimiento de la dieta.

**Material y métodos.** Se envió una encuesta sobre datos epidemiológicos, sociales, hábitos alimenticios, conocimientos sobre enfermedad celíaca, logotipos sin gluten y experiencia sobre su enfermedad, mediante correo electrónico a todos los miembros de una asociación regional de celíacos. Se realizaron 3 tipos de encuestas diferentes para ajustar el contenido y comprensión según

edades: niños hasta 10 años, preadolescentes/adolescentes (10-18 años) y adultos (> 18 años).

**Resultados.** Total de encuestados 519 (79 niños, 104 adolescentes y 414 adultos). Han contestado el doble de mujeres que de varones para todos los grupos de edad. La edad media fue: niños 7,3 años ( $\pm 1,9$ ), adolescentes 13,5 años ( $\pm 2,7$ ) y adultos 39,6 años ( $\pm 13,2$ ). El 95,2% de los adolescentes fueron diagnosticados con menos de 14 años, en adultos solo el 14,7%. Los adultos recuerdan mejor los síntomas al diagnóstico de la enfermedad celíaca que los adolescentes ( $p < 0,01$ ). Se exponen los resultados más relevantes. El 16% de los niños transgrediría la dieta si de ellos dependiera, el porcentaje asciende hasta el 23,8% en adolescentes, y el 17% de los adultos reconocen saltarse la dieta en ocasiones. Los niños son más conscientes de las consecuencias de estas transgresiones dietéticas que el resto, y los adolescentes más que los adultos. Además los niños son más estrictos en sus hábitos alimenticios que el resto. Los niños esconden su enfermedad más que los adolescentes ( $p < 0,01$ ) y adultos ( $p < 0,01$ ) a sus conocidos, quizás por la dificultad de explicarla a sus iguales. La mayoría de los pacientes tiene amigos celíacos en los tres grupos de edad, aunque no suelen hablar de la dieta con ellos. Se valora el conocimiento sobre logotipos sin gluten, oficiales y comerciales, siendo los adultos los que mejor los saben interpretar. La gran mayoría confía en el logotipo FACE, sin embargo hay poco conocimiento en logotipos internacionales. Hasta el 40% de niños ( $p < 0,01$ ) y adolescentes confían más en logotipos de cadenas de supermercados que en logotipos oficiales internacionales. En los niños existen dudas respecto a alimentos sin gluten natural (legumbres, algunas frutas) y a la vez cierta confianza en alimentos que contienen gluten evidente. Alrededor del 50% de los niños y adolescentes refieren como problemático no tener productos similares a sus compañeros, seguida de la poca variedad de alimentos, mientras que para los adultos es la dificultad de seguir la dieta fuera de casa y el sabor de los alimentos manufacturados sin gluten. La limitación del estudio es la voluntariedad de la encuesta, ya que podría ocasionar un sesgo de participación en los pacientes más implicados o cumplidores.

**Conclusiones.** Los encuestados demuestran una buena aceptación de su enfermedad, reflejando mayores dificultades en el ámbito social. Los adultos son el grupo más transgresor de la dieta, probablemente por el apoyo familiar en los otros grupos. En los niños existe una mayor dificultad en interpretar logotipos y alimentos libres de gluten, sin embargo son más conscientes de las consecuencias de las transgresiones dietéticas, que van siendo olvidadas conforme aumenta la edad de los pacientes.

**P87. VALOR DEL INMUNOFENOTIPAJE DE LINFOCITOS INTRAEPITELIALES EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA.** Betancor Ramírez MA<sup>1</sup>, González Santana D<sup>1</sup>, Montes Ares O<sup>2</sup>, Freguel Rodríguez Y<sup>3</sup>, Siguero Onrubia M<sup>3</sup>, Del Pino Castellano R<sup>3</sup>, Ramos Varela JC<sup>1</sup>, Peña Quintana L<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, <sup>2</sup>Servicio de Inmunología, <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. C.H.U. Insular Materno-Infantil. Las Palmas de G.C.

**Introducción.** La enfermedad celíaca (EC) presenta alteraciones típicas de los linfocitos intraepiteliales (LIE) en las biopsias duodenales (aumento del total de LIE, así como de LIE CD3+TCR  $\gamma/\delta$  y disminución de linfocitos CD3-CD103+iNK-like), que pueden ser de ayuda para su diagnóstico.



**Objetivos.** Comprobar la utilidad del inmunofenotipaje de LIE en el diagnóstico de la EC.

**Pacientes y métodos.** Estudio casos-contróles de 121 pacientes afectos de EC (casos), con rango de edad: 9 meses-13 años, con marcadores serológicos positivos, HLA DQ2 y/o DQ8, con o sin síntomas acompañantes, a los que se les realizó endoscopia digestiva alta con toma de biopsias duodenales según recomendaciones de la ESPGHAN, estudio anatomopatológico e inmunofenotipaje de LIE. El grupo control lo constituyen 19 pacientes sin EC (rango: 13 meses-13 años) a los que también se les realizaron biopsias duodenales e inmunofenotipaje. Las biopsias se incubaron 1 hora en medio completo con EDTA 1 mM y DDT 1 mM a temperatura ambiente, con liberación posterior de LIE, que se marcaron con anticuerpos monoclonales y se analizaron en citómetro de flujo. Se compararon datos clínicos, serológicos, histológicos y genéticos entre los 2 grupos y se valoró el inmunofenotipaje de LIE como marcador diagnóstico de EC. El estudio estadístico se realizó con el programa SPSS 15.

**Resultados.** La mediana de edad era de 4,4 años (p25: 2,5; p75: 8,6) en los casos y en los controles de 11,8 años (p25: 9,7; p75: 13,4). El 61,2% de los pacientes con EC cursaron con la forma clásica. En los pacientes con EC se encontraban elevados el porcentaje de LIE totales (15,3%), de linfocitos CD3+ (92%) y de TCR $\gamma\delta$  (22%) en comparación con los controles: 5,6%, 80% y 7% ( $p < 0,001$ ) y disminución de iNK-like: 2,7% frente a 18% ( $p < 0,001$ ). En las curvas ROC, las áreas bajo la curva (AUC) del número total de LIE y de las subpoblaciones de LIE son mayores a 0,8 (indicativo de test de buen rendimiento diagnóstico) con una sensibilidad y especificidad para los LIE totales del 87,6% y 94,7%; para los CD3+ del 71,7% y 84,2%; para los TCR  $\gamma\delta$  del 87,6% y 73,7% y, para los iNK-like, del 90,1% y 84,2%, respectivamente. Los LIE confirmaron el diagnóstico en el 85,7% de los pacientes.

**Conclusiones.** El inmunofenotipaje de LIE basado en las subpoblaciones CD3+, TCR $\gamma\delta$  e iNK-like es una herramienta útil para el diagnóstico de la EC, especialmente en casos dudosos, asintomáticos o en pacientes a los que ya se haya excluido el gluten de la dieta, ya que dichas alteraciones persisten en el tiempo una vez comenzada la dieta.

**P88. ANÁLISIS DEL PATRÓN CLÍNICO EN EL DIAGNÓSTICO ACTUAL DE LA ENFERMEDAD CELÍACA. OTROS TIEMPOS, OTROS SÍNTOMAS.** Bermejo Costa F<sup>1</sup>, Cortés Mora P<sup>1</sup>, Benavente García JJ<sup>1</sup>, Díaz Ruiz M<sup>1</sup>, García de Guadiana L<sup>1</sup>, Gómez Ortigosa MA<sup>2</sup>, Jiménez Candel MP<sup>2</sup>, Chicano Marín FJ<sup>3</sup>. *Servicio de Pediatría y servicio de laboratorio clínico. Sección Gastroenterología infantil. <sup>1</sup>Hospital Universitario Santa Lucía, <sup>2</sup>Hospital Virgen del Castillo y <sup>3</sup>Hospital Los Arcos del Mar Menor.*

**Introducción.** La enfermedad celíaca (EC) es la enteropatía crónica más frecuente y se presenta en sujetos genéticamente predispuestos tras la exposición a gluten. La triada clásica de debut presenta clínica malabsortiva con diarrea, estancamiento ponderal y distensión abdominal. Los estudios de patrón clínico al diagnóstico constatan un aumento progresivo de las formas atípicas (oligosintomáticas o asintomáticas). El heterodímero HLA-DQ2 aparece en más del 90% de los celíacos. Sin embargo, hasta el momento no se ha encontrado relación entre el genotipo de los pacientes y la expresión clínica.

**Objetivos.** Evaluar las formas de presentación clínica al debut en la EC en consulta de gastroenterología infantil en los últimos cuatro años e intentar establecer una relación de la misma con el genotipo (HLA).

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo descriptivo. Se incluyeron a los pacientes menores de 14 años diagnosticados de EC en la consulta de gastroenterología infantil según criterios ESPGHAN. El período de estudio comprendió desde enero de 2012 hasta diciembre de 2016. Los datos fueron analizados mediante SPSS (versión 21<sup>a</sup>).

**Resultados.** Fueron diagnosticados de EC 88 pacientes menores de 14 años durante el período 2012-2016. El 54,5% fueron varones y el 45,5% mujeres. La mediana de edad al inicio de síntomas fue de 40 meses con amplitud intercuartil (IQR) de 67,5 meses. La mediana de edad al diagnóstico fue de 58 meses, IQR de 77 meses. La forma de presentación clínica más frecuente fue oligosintomática en el 43,2% de los pacientes. El síntoma de presentación más frecuente fue el dolor abdominal en 41 pacientes (46,5%), seguido de diarrea en 40 pacientes (45,4%), estancamiento ponderal en 38 pacientes (43,2%), distensión abdominal en 30 pacientes (34%) y anemia en 17 pacientes (19%). Solo un 14,8% (13 pacientes) debutó con la triada clásica. Trece pacientes (14,8%) se diagnosticaron a pesar de ser asintomáticos, por cribado analítico en grupos de riesgo. La mediana de tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 9.9 meses, IQR de 11 meses. El 96,9% de nuestros celíacos expresaban HLA-DQ2, el 55,6% en heterocigosis y el 44,4% en homocigosis. Solo un 3% expresaba HLA-DQ8. No se encontró asociación entre los pacientes HLA DQ2 homocigotos y mayor precocidad de síntomas o intensidad de los mismos.

**Conclusiones.** El mayor índice de sospecha clínica y el estudio en población de riesgo permite el diagnóstico precoz de EC antes del desarrollo de la triada clásica en la mayoría de los casos. Como se describe en otros estudios, no se ha encontrado relación entre la carga alélica y la expresión clínica al debut en nuestros pacientes.

**P89. RELACIÓN DE LA DIETA CON Y SIN GLUTEN EN LOS CAMBIOS DE LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA DE LOS PACIENTES CELÍACOS.** Salazar Quero JC<sup>1</sup>, Valverde Fernández J<sup>1</sup>, Espín Jaime B<sup>1</sup>, Rodríguez Martínez A<sup>1</sup>, Rubio Murillo M<sup>1</sup>, García Jiménez R<sup>2</sup>, Argüelles Martín F<sup>3</sup>. *<sup>1</sup>UGC Pediatría, Unidad de Digestivo infantil; <sup>2</sup>UGC Medicina Nuclear; <sup>3</sup>UGC Pediatría. HHUU Virgen Macarena. Sevilla.*

**Objetivos.** 1) Determinar el estado de mineralización ósea que presentan los niños con enfermedad celíaca al diagnóstico y tras un año de seguimiento; 2) Determinar posibles alteraciones en los marcadores de resorción ósea al diagnóstico y al año de seguimiento; 3) Analizar la ingesta de dieta de macro y micronutrientes tanto de la dieta con como sin gluten y su posible relación con la densidad mineral ósea (DMO).

**Material y métodos.** Estudio observacional prospectivo de los pacientes de nuevo diagnóstico de enfermedad celíaca durante 3 años, siendo el periodo de seguimiento de cada paciente 1 año. A todos los pacientes se le determinó DMO a nivel lumbar mediante densitometría ósea (valores expresados en z score ajustado a población de referencia), marcadores hematológicos (hemograma), bioquímicos (ferritina, valores de IgAATG, HLA, propéptido I procolágeno, telopéptido carboxiterminal del colágeno tipo I, vitamina

D, calcio, parathormona, fosfatasa alcalina ósea, calcio y creatinina en orina), valores de antropometría (peso, talla, IMC, pliegue tricentral y perímetro braquial en valores de z score ajustado a población de referencia) y encuesta dietética durante 3 días al diagnóstico (siguiendo dieta con gluten) y al año de seguimiento (sin gluten).

**Resultados.** 43 Pacientes; H:M 61/39%; Edad media (4,8 años DE 3,64); Hay una afectación de la DMO que se recupera significativamente al año: z score DMO al diagnóstico (DE) vs al año: -1,41 (1,19) vs -1,07 ( $p < 0,001$ ); dicha recuperación no se correlacionó con la existencia de síntomas al diagnóstico, ni con la ingesta de ningún macro ni micronutriente de ambas dietas, excepto con una mayor ingesta de vitamina D al diagnóstico ( $r = 0,353$ ;  $p = 0,02$ ); La existencia de unos mejores parámetros antropométricos también se relacionaron con una mejor DMO tanto al diagnóstico como al año; Se demostró a su vez una mejoría en los parámetros antropométricos de peso y talla: DE peso al diagnóstico vs al año: -0,62 (0,98) vs -0,02 (1,03) ( $p < 0,001$ ); talla al diagnóstico vs al año -0,95 (1,27) vs -0,12 (1,08) ( $p < 0,001$ ); El aporte de macro y micronutrientes en ambas dietas era similar, siendo deficitarias ambas en vitamina D (25,35% de las RDI al diagnóstico con gluten vs 34,46% al año sin gluten), fibra y zinc; La ingesta disminuida de vitamina D no se correlacionó con un déficit en las cifras de vitamina D plasmática aunque si hay un aumento significativo al realizar una dieta sin gluten: vitamina D plasmática (nmol/L) (DE) al diagnóstico vs vitamina D plasmática al año: 76,81 (20,23) vs 87,06 (26,36) ( $p = 0,039$ ); no se encontraron alteraciones ni cambios significativos en los marcadores óseos estudiados.

**Conclusiones.** 1) la DMO está afectada en los niños celíacos y se recupera significativamente tras un año de dieta sin gluten; 2) Tanto la dieta con gluten como sin gluten son similares, siendo deficitarias en vitamina D, fibra y zinc; 3) Al no existir cambios en los aportes entre ambas dietas, la mejora en la DMO solo puede ser atribuida a la mejoras producidas al realizar una dieta sin gluten; 4) Un aporte más elevado de vitamina D mejora la DMO al diagnóstico; 5) Un mejor estado nutricional propicia una mejor DMO tanto al diagnóstico como al año de seguimiento; 6) No existen unos marcadores óseos bioquímicos útiles para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.

**P90. DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD CELÍACA SIN BIOPSIA INTESTINAL EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. REVISANDO CRITERIOS ESPGHAN.** Sánchez Pérez M, Moriczi 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.** En 2012 la ESPGHAN estableció unos criterios que permitían obviar la biopsia intestinal en algunos niños y adolescentes con signos o síntomas sugestivos de enfermedad celíaca (EC) y niveles de IgA antitransglutaminasa (tTGA) > 10 veces los Límites Superiores de la Normal, con anticuerpos antiendomiso y heterodímeros HLA-DQ2 y/o HLA-DQ8 positivos, dado que la probabilidad de atrofia de las vellosidades (tipo Marsh 3) es muy alta. Sin embargo la ESPGHAN afirma que es necesario llevar a cabo estudios prospectivos de investigación. El objetivo de este estudio ha sido evaluar cómo se aplican las nuevas directrices ESPGHAN el diagnóstico de EC sin biopsia en nuestra unidad y el perfil de estos pacientes.

**Material y métodos.** Se obtuvieron los datos clínicos, las serologías de celiaquía y los correspondientes resultados genéticos en niños < 18 años diagnosticados de EC en nuestra unidad sin biopsia entre enero de 2012 y enero de 2017. La determinación de tTGA IgA en nuestro centro se realiza mediante técnica ELISA utilizando transglutaminasa recombinante humana como fuente antigénica (EUROSPITAL Eu-tTG IgA) y considera resultados positivos por encima de 16 y dudosos entre 9 y 16 U/ml. En 2010 se publicó un trabajo en nuestra unidad, estableciéndose que 170/ml era el punto de corte que aseguraba biopsia Marsh 3 y entre 2010 y 2012 se amplió la serie y se confirmó que con 120 U/ml todas las biopsias eran Marsh 2 o 3.

**Resultados.** De 253 casos de enfermedad celíaca, se ha hecho el diagnóstico sin biopsia en 84 pacientes (33,2%), siendo en 8 de ellos hecho por un pediatra ajeno a nuestra unidad, acudiendo la familia ya con el gluten retirado. La media de tTGA en los casos sin biopsia fue de  $107,9 \pm 43,0$  U/ml, sin diferencias estadísticamente significativas a los diagnosticados con biopsia ( $110,5 \pm 41,8$  U/ml). En cuanto al grado de lesión histológica, no existen diferencias estadísticamente significativas entre los diagnosticados de Marsh 2 ( $82,5 \pm 35,1$ ) y Marsh 3 ( $111,3 \pm 42,2$ ). Los celíacos sin biopsia tenían una edad media de  $3,8 \pm 2,4$  años, frente a los  $4,2 \pm 2,6$  de los que sí tienen biopsia, habiendo tardado aquellos  $8,5 \pm 6,3$  meses hasta diagnóstico, sin diferencias frente a los  $8,7 \pm 10,6$  de los que tienen biopsia. No hay diferencias en la prevalencia de síntomas guía, con la diarrea suponiendo un 50% de los casos diagnosticados sin biopsia, siendo menos frecuentes el dolor abdominal (17,7%), el retraso pondoestatural (12,9%), el estreñimiento (12,9%) y cambios de carácter (6,5%), con un 17,9% presentando anemia al diagnóstico.

**Conclusiones.** Hasta un tercio de los diagnósticos de EC han sido sin biopsia, algunos de los cuales no cumplían el criterio de 10 veces el punto de corte el kit de tTGA. Siguiendo las nuevas directrices emanadas por ESPGHAN, es posible omitir la evaluación histopatológica y establecer el diagnóstico de EC en niños, pero cada unidad debe aplicar un punto de corte de tTGA propio que asegure la presencia de atrofia vellositaria. Nuestra serie indica que los criterios de ESPGHAN son bastante interesantes y ciertamente útiles, sobre todo en los preescolares, reduciendo el número total de biopsias que se deben realizar en la unidad. El diagnóstico debe asegurarse por un especialista en gastroenterología infantil, acostumbrado a los tests diagnósticos y capaz de avalar el diagnóstico en base a estándares de calidad suficientes.

**P91. SALUD ÓSEA EN EL PACIENTE CELÍACO DE LARGA EVOLUCIÓN.** Tutau Gómez C<sup>1</sup>, González Frutos T<sup>2</sup>, Pérez Estevez E<sup>3</sup>, Delgado Sanzonetti L<sup>4</sup>, Irastorza Terradillos I<sup>1</sup>, Legarda Tamara M<sup>1</sup>, Gaztambide Sáenz MS<sup>5</sup>, Vitoria Cormenzana JC<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Sección de Gastroenterología y Nutrición infantil, <sup>3</sup>Servicio de Pediatría, <sup>5</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario Cruces, Barakaldo (Bizkaia). <sup>2</sup>Diabetología, nutrición y dietética. BioCruces Health Research Institute. Barakaldo (Bizkaia). <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Mondragón, Mondragón (Guipuzkoa).

**Objetivos.** Se estima que en el momento del diagnóstico de la enfermedad celíaca (EC), dos tercios de los niños tienen alterada la mineralización ósea. La dieta sin gluten la mejora, sin embargo, a largo plazo, existen otros factores relacionados con la EC que

pueden influir en la densidad mineral ósea (DMO) de forma independiente a la adherencia a la dieta sin gluten: estado nutricional, ingesta dietética, metabolismo fosfocálcico, enfermedades autoinmunes, presencia de citoquinas proinflamatorias. El objetivo de nuestro estudio es evaluar el estado de salud ósea de un grupo de pacientes con EC de larga evolución de la Comunidad Autónoma del País Vasco tratados con dieta sin gluten.

**Material y métodos.** Pacientes diagnosticados de EC con un periodo de evolución mayor a 15 años, a los que se les ha realizado una valoración antropométrica, un registro dietético de tres días, un cuestionario para la evaluación de la adherencia a la dieta, una analítica (incluía metabolismo fosfocálcico e IgA antitransglutaminasa) y la determinación de la DMO y de la composición corporal mediante DEXA (*Hologic*).

**Resultados.** Se estudiaron 101 pacientes (70,3% mujeres y 29,7% hombres) con una edad media:  $27,5 \pm 5,5$  años; una edad media al diagnóstico  $2,3 \pm 2,8$  años; y un tiempo medio de tratamiento con dieta sin gluten  $25,2 \pm 5,5$  años. El 70,3% cumplían estrictamente la dieta, el 16,8% realizaban transgresiones involuntarias y el 12,9% voluntarias. La DMO se determinó a 99 pacientes en la espina lumbar y a 100 pacientes en el cuello del fémur con un valor medio  $1,016 \pm 0,16$  g/cm<sup>2</sup> y  $0,8914 \pm 0,139$  g/cm<sup>2</sup> respectivamente. Los datos fueron similares independientemente de grado de adherencia a la dieta. Al clasificarlos según los criterios de la OMS, en la espina lumbar, el 59% de los pacientes

tenían una DMO normal, el 38% osteopenia y el 3% osteoporosis. En el cuello del fémur, el 82% tenían una DMO normal y el 18% osteopenia. La mujeres presentaban mayor porcentaje de osteopenia que los hombres tanto en la espina lumbar (40,8% vs 32,1%) como en el cuello del fémur (18,3% vs 10,3%) y en ellas, la DMO fue inferior al compararla con los estándares de referencia de la población española. La alteración de la mineralización ósea en la espina lumbar, fue más frecuente en los pacientes con bajo peso (75%) u obesidad (71,4%) que en los pacientes con normo y sobrepeso ( $p= 0,009$ ). Esas diferencias no se hallaron en el cuello del fémur. La edad o los síntomas al diagnóstico, la duración de la dieta o la presencia de patología concomitante no influye en el grado de mineralización ósea. Tampoco es influido por la ingesta dietética o la composición de la dieta ni por las alteraciones en los marcadores bioquímicos del metabolismo óseo.

**Conclusiones.** La DMO de los pacientes celíacos de larga evolución es similar a la de la población general. Únicamente se ha observado un leve descenso a nivel espinal en las mujeres al compararlo con los valores de referencia establecidos. La malnutrición, tanto por exceso como por defecto, influye en la mineralización ósea de los enfermos celíacos. La DMO no está influenciada por la edad media o los síntomas al diagnóstico, la duración de la dieta sin gluten, el tipo de cumplimentación dietética, la composición de la dieta ni por las alteraciones en los marcadores bioquímicos del metabolismo óseo.



