



REVISTA DE GASTROENTEROLOGÍA DE MÉXICO

www.elsevier.es/rgmx



Exposición de trabajos libres en cartel

Domingo 20 de noviembre de 2022

Pediatría

Dom068

ESTENOSIS ESOFÁGICA EN PEDIATRÍA, SERIE DE CASOS DE SEIS AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL EN LA CIUDAD DE MÉXICO

C. A. Zambrano-Pérez, K. G. Duarte-Torres, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, F. E. Zárate-Mondragón, E. Toro-Monjaraz, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: Las estenosis esofágicas en niños se relacionan en la mayoría de los casos con una causa benigna. Existen múltiples anomalías que se vinculan con estenosis esofágicas, entre ellas estenosis congénita, secundaria a reparación quirúrgica de atresia esofágica, quemaduras cáusticas tras la ingestión de ácidos o álcalis, radioterapia y secundaria a algunas afecciones, como enfermedad por reflujo gastroesofágico, esofagitis eosinofílica, esclerodermia, epidermolísis ampollosa e idiopática. La dilatación esofágica puede realizarse con diferentes técnicas que incluyen dilatadores endoscópicos, dilataciones realizadas sobre guía y con uso del propio endoscopio. Algunos casos requieren otras técnicas complementarias que mejoren los resultados después de una dilatación progresiva fallida. Esta modalidad incluye tratamiento médico y derivaciones quirúrgicas, con algunos casos conocidos como recalcitrantes. Asimismo, las estenosis esofágicas y su atención pueden producir trastornos de la motilidad. No hay consenso en la bibliografía sobre el proceso de atención, sobre todo en la frecuencia de las intervenciones, el uso de tratamientos adyuvantes

y las alternativas para el control conservador. Este problema es más evidente en los países en desarrollo.

Objetivo: Describir la experiencia en el tratamiento de la estenosis esofágica en pacientes pediátricos tratados en la Unidad de Diagnóstico Integral de Gastroenterología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría en la Ciudad de México entre 2016 y 2022.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de seis años que incluyó a pacientes pediátricos con estenosis esofágica. Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de 23 pacientes pediátricos sometidos a tratamientos endoscópicos por estenosis esofágica, entre enero de 2016 y mayo de 2022 en la Unidad de Diagnóstico Integral de Gastroenterología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría en la Ciudad de México. Se recopilieron los datos de los expedientes clínicos.

Resultados: La edad media al diagnóstico fue de 24 meses (Q1 15, Q3 35), 12 pacientes eran hombres (52%) y 11 mujeres (48%). La causa más prevalente fue la estenosis cáustica en 10 pacientes (43%). Seis (26%) presentaron atresia esofágica (4 tipo III, 1 tipo I y 1 tipo V), todos los cuales recibieron tratamiento quirúrgico en los primeros días de vida. Todos requirieron dilataciones neumáticas repetidas (1 a 11) para el control de la estenosis posquirúrgica. Otras causas identificadas fueron anillo de Schatzki, estenosis congénita, fibrosis esofágica relacionada con disqueratosis congénita, epidermolísis ampollosa, enfermedad de injerto contra hospedador y enfermedad por reflujo gastroesofágico (un paciente por cada causa). En un individuo, la causa no se identificó. En 17 pacientes se localizó una estenosis, en cinco dos estenosis y en uno tres estenosis. Diez pacientes tenían seudodivertículos esofágicos y dos tenían pliegue mucoso. Seis personas se sometieron a dilatación con dilatadores de Savary-Guilliard combinada con dilatación neumática con balón.

Cuatro pacientes recibieron mitomicina-C como tratamiento adyuvante durante las dilataciones. El diámetro medio de la estenosis se incrementó de 7 mm (intervalo, 4-15 mm) a 13.5 mm (intervalo, 8-18 mm). Dos individuos presentaron complicaciones graves, que incluyeron perforación esofágica vinculada con dilatación y neumotórax relacionado con el control anestésico. En el desenlace, seis pacientes se encuentran asintomáticos, uno persiste con disfagia luego del término del tratamiento, nueve se encuentran en tratamiento, uno falleció como efecto de su enfermedad subyacente y seis perdieron el seguimiento.

Conclusiones: La esofagitis poscorrosiva y la estenosis de la anastomosis posterior a la atresia esofágica fueron las causas más frecuentes de estenosis esofágica cicatrizal. El tratamiento conservador fue la primera estrategia de atención en la mayoría de los pacientes (la dilatación endoscópica con balón fue la primera opción). La emergencia sanitaria por SARS-CoV-2 limitó la tasa de intervención progresiva y el adecuado seguimiento clínico de los pacientes, por lo que existe una importante pérdida de seguimiento en el grupo descrito. Hoy en día, varios pacientes se hallan bajo tratamiento, por lo que se evaluarán sus resultados en el futuro.

Financiamiento: Ninguno.

Dom069

HENDIDURA LARINGOTRAQUEAL TIPO III EN UN LACTANTE: REPORTE DE UN CASO

F. Díaz-Moctezuma, L. Gordillo-Rodríguez, R. Raña-Mendoza, J. L. Ramírez-Haua, G. Teysser-Morales, H. Silva-Ramírez, C. M. Lozano-Duau, Hospital Español

Introducción: Richter notificó en 1792 la primera hendidura laringotraqueal en un recién nacido con dificultades para la alimentación y aspiración pulmonar. La primera reparación quirúrgica exitosa se realizó en 1955. Esta anomalía tiene una incidencia de 1 por cada 10 000 a 20 000 recién nacidos vivos. Hoy en día, el término se usa para describir varias malformaciones congénitas caracterizadas por una comunicación anormal que puede afectar laringe, tráquea y esófago.

Objetivo: Describir las hendiduras laringotraqueales, que son una afección rara que comparte signos y síntomas con enfermedades respiratorias y gastrointestinales pediátricas comunes. Debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales, ya que su retraso en el diagnóstico eleva la mortalidad de estos pacientes.

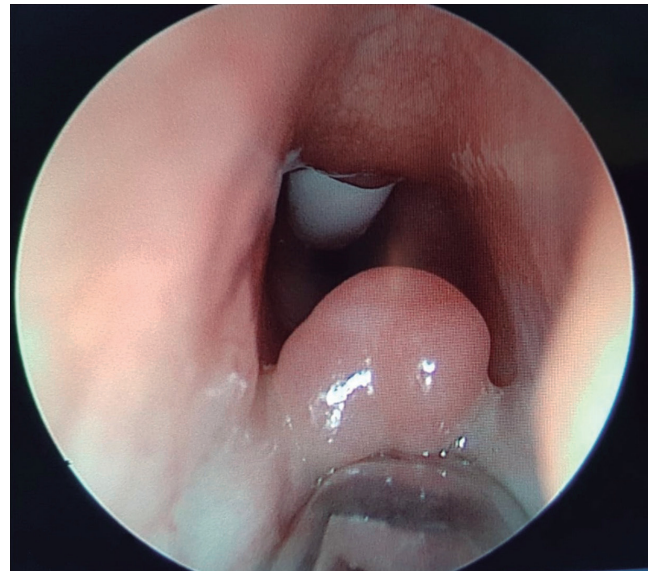
Informe de caso: Paciente femenino de dos años con antecedente de trisomía 21 y persistencia de conducto arterioso que requirió cierre farmacológico y quien experimentó episodios caracterizados por dificultad para la alimentación desde el nacimiento, con tos, cianosis y regurgitaciones. Se trató inicialmente con IBP y procinéticos. Luego fue operada de funduplicatura y gastrostomía a los 17 días de vida. Durante sus primeros meses de vida sufrió estridor laríngeo e infecciones de vías respiratorias inferiores de repetición que exigieron en ocasiones hospitalizaciones recurrentes, antibioterapia, broncodilatadores y ventilación mecánica invasiva. Se identificó granuloma de cuerdas vocales secundario a traumatismo por intubaciones endotraqueales recurrentes, y se necesitó traqueostomía con resección. En octubre de 2019 se ingresó a la paciente a hospitalización por un cuadro clínico caracterizado por aumento de las secreciones, con desnutrición crónica y dificultad respiratoria. Por los antecedentes descritos se realizó endoscopia, en la cual se reconoció una hendidura laringotraqueal tipo III (Fig. 1). Se practicó laringotraqueoesofagoplastia con doble colgajo de manera exitosa. Cursó el posoperatorio con buena evolución y experimentó a su egreso remisión clínica completa.

Discusión: Las hendiduras laringotraqueales son todavía un reto diagnóstico por su presentación clínica variable. Se debe sospechar en pacientes con aspiraciones pulmonares, cianosis, dificultad respiratoria y neumonías de repetición. El tratamiento siempre es quirúrgico. En las hendiduras tipo III se prefiere la cirugía abierta por la dificultad para exponer el defecto de modo endoscópico. En el caso presentado no se notificaron complicaciones posoperatorias, las cuales pueden ser dehiscencia de la herida quirúrgica, fistulas laringoesofágicas, incapacidad para la deglución o persistencia de aspiraciones. Se logró la extubación al tercer día del procedimiento, en comparación con la mayoría de los casos publicados que registra en promedio extubación a los 7.3 días.

Conclusiones: La hendidura laringotraqueal es una malformación muy rara; su baja incidencia la convierte en un reto diagnóstico que requiere un abordaje escalonado y estructurado, y alta sospecha en pacientes con reflujo gastroesofágico y neumonías de repetición que no muestran mejoría con tratamiento convencional, lo cual evita someter al paciente a tratamientos innecesarios, con múltiples complicaciones.

Financiamiento: Ninguno.

Figura 1. Hendidura laringotraqueal tipo III por endoscopia. (Dom069)



Dom070

PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ACALASIA ESOFÁGICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. REPORTE DE CASOS

A. K. Ramos-Ornelas, S. Pacheco-Sotelo, J. R. Zárate-Guerrero, UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: La acalasia esofágica es un trastorno motor que produce degeneración de las células ganglionares en los plexos mientéricos. Se presenta en pacientes menores de 15 años en 4%. En niños pequeños aparece con disfagia y síntomas respiratorios como tos, sibilancias, neumonías de repetición y bronquitis crónica; en niños mayores, con disfagia a sólidos y luego a líquidos, regurgitación de contenido alimentario no digerido, pérdida de peso, dolor retroesternal, tos, pirosis y vómito. La manometría esofágica es la técnica de elección para establecer el diagnóstico y se realiza con base a la

Clasificación de Chicago 4.0 en la cual la presión de relajación integrada se encuentra anormalmente alta; se clasifican tres tipos. El esofagograma con contraste revela un esófago proximal dilatado y un estrechamiento a modo de pico de pájaro (signo de lápiz) en la unión esofagogástrica. La endoscopia alta es útil para descartar estenosis. El tratamiento puede ser médico, endoscópico o quirúrgico.

Objetivo: Describir las características clínicas y demográficas de un grupo de pacientes pediátricos con acalasia esofágica.

Informe de casos: Se identificó a cinco pacientes, tres de ellos masculinos; la media de edad al inicio de los síntomas fue de 9.4 años, mientras que la media de edad al diagnóstico fue de 11.8 años; por grupo etario, tres eran escolares y dos adolescentes. Los datos clínicos identificados fueron regurgitación en todos los pacientes, disfagia inicial a líquidos y después a sólidos (4/5), vómito (4/5), sensación de cuerpo extraño (1/5), náusea (2/5), dolor torácico (2/5) y pérdida de peso (2/5). Respecto del estado nutricional, tres pacientes se encontraron eutróficos, uno con obesidad y otro más con desnutrición grave. En la serie esofágica, 3/5 tuvieron el signo del lápiz. Todos se sometieron a endoscopia en la que se encontró dilatación esofágica en 4/5, impacción de alimento (1/5) y resistencia al paso del endoscopio (1/5). El diagnóstico se determinó con manometría esofágica de alta resolución en la cual los cinco pacientes presentaron acalasia tipo II. En 4/5 se realizó miotomía de Heller, en tanto que uno se halla en espera de tratamiento quirúrgico. En 2/5 se practicó funduplicatura de Nissen. Se informó una gastrostomía en uno de los pacientes por presencia de neumopatía por aspiración. En cuanto a las comorbilidades, los pacientes presentaron enfermedad por reflujo gastroesofágico (1/5), trastorno con déficit de atención e hiperactividad (1/5) y retraso global del desarrollo y neumopatía por aspiración (1/5).

Discusión: Las publicaciones médicas señalan que la gran mayoría de los pacientes pediátricos con diagnóstico de acalasia se diagnostica entre los siete y 15 años de edad, con predominio en pacientes masculinos, condiciones que coinciden con lo observado en este estudio. Entre los síntomas más comunes se describen vómito, disfagia, pérdida de peso y síntomas respiratorios, similares a los publicados. De acuerdo con la bibliografía en adultos, la acalasia esofágica tipo II es la más frecuente, al igual que los hallazgos de estos pacientes. La terapéutica utilizada incluye dilataciones endoscópicas, inyecciones con toxina botulínica y miotomía de Heller, esta última la utilizada en los pacientes de este estudio.

Conclusiones: La acalasia es una enfermedad poco frecuente en pacientes pediátricos, pero al ser un hospital de referencia del noroccidente del país se han identificado cinco casos en los últimos 12 meses; esta afección debe sospecharse en pacientes con vómito de alimentos no digeridos y disfagia persistente. Esta serie de casos corresponde a la experiencia ganada durante el poco tiempo de apertura del Laboratorio de Motilidad Gastrointestinal en la unidad de los autores.

Financiamiento: Ninguno.

Dom071

INFILTRACIÓN TUMORAL ESOFÁGICA COMO MANIFESTACIÓN DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

A. Ortega-Hernández, K. R. Ignorosa-Arellano, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, F. E. Zárate-Mondragón, E. M. Toro-Monjaraz, R. Cervantes-Bustamante, M. Rojas-Mauri, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

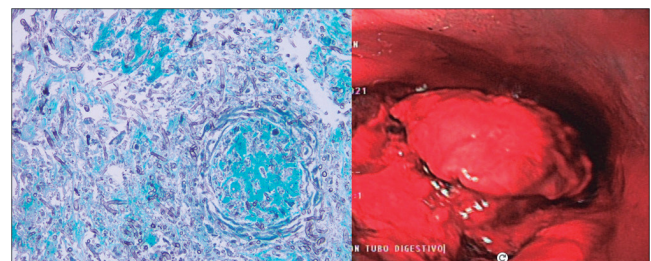
Introducción: Las publicaciones médicas registran 15% a 25% de infiltración tumoral gastrointestinal en pacientes con leucemia

linfoblástica aguda (LLA) en pacientes con recaída, y los principales sitios son estómago, íleon y colon. Sin embargo, la infiltración esofágica es excepcional y se identifica más como inicio de la enfermedad.

Objetivo: Informar un caso con inicio de disfagia simultáneo y adenopatías y afectación cutánea por infiltración de LLA.

Informe de caso: Paciente masculino de nueve años con odinofagia, disfagia y lesión retroauricular de un mes de evolución, con adición de adenopatía cervical ipsolateral y dolor ocular derecho. Se inicia abordaje de síndrome infiltrativo con estudios de laboratorio: hiperleucocitosis (leucocitos, 339 000 cel/mm³) y blastos en sangre periférica con masa mediastínica evidenciada en radiografía de tórax. La biopsia revela lesión retroauricular y adenopatía cervical que confirma el diagnóstico de LLA inmunofenotipo T; se inicia tratamiento con ventana esteroidea (prednisona, 60 mg/m²/día). Durante su evolución sufre sangrado del tubo digestivo alto anemizante (taquicardia y caída de hemoglobina > 2 g/dL) con persistencia de disfagia. La panendoscopia evidencia dos tumoraciones exofíticas que ocupan > 2/3 de la luz esofágica en el tercio medio con úlceras circundantes (Fig. 1) y afectación de fibras musculares con sangrado activo, gastropatía erosiva de cuerpo y úlcera duodenal en primera porción duodenal Forrest III; se requiere hemostasia con aplicación de dos hemoclips en esófago e irrigación de adrenalina, y se controla el sangrado. La biopsia identifica células neoplásicas en lámina propia de tercio medio esofágico y aspergilosis (Fig. 1). Luego se indican quimioterapia, antifúngico (voriconazol) y nutrición parenteral total (NPT) por ayuno prolongado y tumoración esofágica; persiste la intolerancia a la vía oral y se realiza una nueva panendoscopia de control y colocación de gastrostomía percutánea, con identificación de úlceras esofágicas en los tercios medio e inferior cubiertas por fibrina, además de pangastropatía no erosiva. La histología mostró remisión de infiltración leucémica y aspergilosis. Se obtiene una adecuada tolerancia de vía enteral por gastrostomía, se retira la NPT y mejora el estado nutricional sin presentar nuevas hemorragias digestivas.

Figura 1. Tumoración esofágica e histología. (Dom071)



Discusión: La infiltración de la mucosa y submucosa del tubo digestivo en la LLA es frecuente en estudios *post mortem* (hasta en 25%), sobre todo en estómago, íleon y colon; sin embargo, a nivel esofágico y como inicio de la enfermedad es excepcional. Se han descrito cuatro lesiones esofágicas: hemorrágicas (úlceras/erosiones), neoplásicas (infiltración), necróticas (esofagitis pseudomembranosa) y fúngicas (aspergilosis, mucormicosis y criptococosis). En los cuatro informes de caso descritos, los factores de riesgo más importantes fueron inmunofenotipo (células T), carga tumoral (> 50 000 leucocitos), pacientes con recaída e infiltración a otros órganos (tejidos blandos, testículos y mediastino). En este caso, el paciente presentó 3/4 lesiones descritas en la bibliografía y contaba con varios factores de riesgo (inmunofenotipo T, carga tumoral con 339 000 leucocitos e infiltración a otros órganos), pese a lo cual se presentó como inicio de la enfermedad, situación que al menos en las publicaciones pediátricas no se ha notificado.

Conclusiones: En niños con LLA y recaída, la infiltración esofágica se ha descrito en cuatro casos desde 1970, pero no como inicio de la enfermedad, como fue el caso de este paciente. En todos los pacientes con LLA se deben identificar de manera intencionada datos clínicos que obliguen a investigar afectación esofágica, incluida la infiltración tumoral.

Financiamiento: Ninguno.

Dom072

LONGITUD ESOFÁGICA MEDIDA POR VIDEOGASTROENDOSCOPIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA JUAN I. MENCHACA

E. Burboa-Tostado, L. E. Flores-Fong, E. V. Estrada-Arce, E. Rivera-Chávez, J. D. Martín del Campo-Morán, J. C. Lona-Reyes, S. Torres-Molina, M. C. Flórez-Garzón, Hospital Civil de Guadalajara Juan I. Menchaca

Introducción: La longitud esofágica (LE) es una medición indispensable para realizar pruebas diagnósticas e intervenciones terapéuticas precisas como la adecuada colocación del catéter de pH-impedanciometría, dilataciones esofágicas o correcciones quirúrgicas. Existe una amplia variación de la LE entre individuos adultos y mayor entre niños de acuerdo con sus características físicas y antecedentes clínicos, así como escasa información al respecto.

Objetivo: Informar la LE de la arcada dentaria a la unión esofagogástrica medida por videogastroendoscopia y su relación con el peso, talla, edad y sexo en niños.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal en el que se midió la longitud esofágica con videogastroscopio Fuji EG-580NW/2 de 5.8 mm flexible y Fuji EG-530FP de 8.5 mm flexible desde la arcada dentaria hasta la unión esofagogástrica en pacientes que acudieron a endoscopia en el Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara Juan I. Menchaca, en el lapso de 2018 a 2022.

Discusión: Se incluyó a un total de 181 procedimientos de 181 pacientes, 91 del sexo femenino y 90 del masculino, cuyas edades oscilaron entre 0 meses y 18 años, con una media de 6.8 años (DE \pm 4.8). El promedio de la longitud esofágica fue de 27.5 cm (DE \pm 5.7), la media de longitud esofágica en el sexo femenino fue de 26.9 cm (DE \pm 6), y la media de longitud esofágica en el sexo masculino fue de 28 cm (DE \pm 5.4). Las indicaciones de videogastroendoscopia fueron en 26 pacientes dolor abdominal crónico, en 32 ingestión de cáusticos, en 27 sangrado de tubo digestivo, en 16 hipertensión portal y en 80 afecciones como sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal, disfgia, entre otras.

Conclusiones: Para realizar con mayor precisión ciertos procedimientos, como la colocación de sonda de pH-impedanciometría, las dilataciones esofágicas y los abordajes quirúrgicos, es de suma importancia la medición exacta de la longitud esofágica en pacientes pediátricos; sin embargo, no se cuenta con suficiente evidencia en la actualidad. Aunque la videogastroendoscopia se considera un procedimiento invasivo, permite visualizar de manera detallada la unión esofagogástrica y otras variantes que pueden alterar la anatomía del esófago, de tal manera que es más efectiva que otras técnicas, como las fórmulas predictivas con la talla, que han mostrado amplia variación de la longitud esofágica.

Financiamiento: Ninguno.

Dom073

CARACTERÍSTICAS ENDOSCÓPICAS Y COMPLICACIONES POR INGESTA DE PILAS DE BOTÓN: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN MÉXICO

N. Sandoval-Garín, C. González-Portillo, M. Roldán-Montijo, E. Montijo-Barrios, F. E. Zárate-Mondragón, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, E. Toro-Monjaraz, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La ingestión de pilas de botón (PB) puede ser un suceso peligroso y letal con alto riesgo de morbilidad y mortalidad; se han descrito varios mecanismos lesivos, como necrosis por presión local, toxicidad por metales pesados, lesión eléctrica y lesión cáustica por fuga del contenido de la batería. Las complicaciones como perforación, necrosis o fístula se han notificado con el consumo de baterías de litio desde los 15 minutos posteriores a la ingestión, en particular con baterías > 20 mm de diámetro y en niños < 6 años de edad.

Objetivo: Revisar todos los casos pediátricos de ingestión de pilas que requirieron extracción endoscópica en este instituto durante un periodo de siete años.

Material y métodos: Estudio descriptivo mediante IBM-SPSS 25 y retrospectivo de los pacientes que ingresaron por ingestión de pilas, de enero de 2015 a mayo de 2022, incluidos los pacientes menores de 18 años que ingresaron al servicio de urgencias (SU) por ingestión de pilas. Se excluyeron los casos de ingestión de otros cuerpos extraños. Se recabaron datos sociodemográficos, detalles de la ingestión, la atención hospitalaria y los hallazgos endoscópicos (localización, tipo de batería, gravedad de la lesión mucosa acorde con la clasificación de lesiones cáusticas de Zargar, y éxito de la extracción endoscópica), así como la aparición de complicaciones agudas (< 21 días) y tardías (> 21 días).

Resultados: Sólo en 18 pacientes (82%) se necesitó una endoscopia digestiva alta. En cuanto a las baterías esofágicas, aunque la endoscopia se realizó poco tiempo después del ingreso hospitalario en todos los casos (8), la mediana de tiempo desde la ingestión hasta la extracción de la batería fue de 26 h (mínimo, 6 h; máximo, 120 h); la extracción se realizó en las primeras 12 h en 4/9 casos (44,4%). La extracción tardía (\geq 12 h) se efectuó en la mayoría de los pacientes (5/9, 55.5%) por retraso en la derivación desde otros hospitales. En las baterías gástricas, la media de tiempo desde la ingestión hasta la eliminación fue de 13 h (mínimo, 9 h; máximo, 21 h). Un endoscopista experimentado clasificó a los pacientes con una batería en el esófago según la clasificación de Zargar con los siguientes resultados: grado IIb (lesiones circunferenciales) en 6 (66.7%), IIIb (úlceras extensas de color gris oscuro o negro parduzco) en 2 (22.2%) y IV en 1 (perforación, 11.1%). Los pacientes con batería en otra localización estaban mayoritariamente intactos (11/13 85%). Sólo 3 pacientes (4.5%) presentaron una complicación temprana, dos tuvieron estenosis y se clasificaron con lesiones Zargar IIb y IIIb, 1/6 (17%) y 1/2 (50%), respectivamente.

Conclusiones: La ingestión de pilas es más frecuente en niños pequeños con una incidencia reconociblemente creciente durante la pandemia en este país y las complicaciones relacionadas también son más prevalentes en menores de cinco años. En términos generales se observaron menos de 15% de complicaciones tempranas, menos de lo informado en otras series. El esófago fue la única localización acompañada de complicaciones. La extracción tardía de la batería es un factor de riesgo reconocible de complicaciones, aunque en esta muestra la endoscopia se realizó poco después del ingreso hospitalario; la mediana de tiempo hasta el retiro de la batería en los casos de baterías de esófago fue de 26 h a pesar de que

se encontró estenosis en pocos de los pacientes con Zargar IIb y la mitad de los pacientes con lesiones tipo Zargar IIIb, que es inferior a lo informado en lesiones por cáusticos. Otro factor de riesgo es el tamaño: las de 10-19 mm fueron las más frecuentes pese a que casi ninguna tuvo una complicación temprana, a diferencia de las baterías > 20 mm que tuvieron el doble de complicaciones.

Financiamiento: Ninguno.

Dom074

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN PACIENTES CON INGESTA DE BATERÍA DE BOTÓN

C. González-Portillo, N. Sandoval-Garín, M. Roldán-Montijo, E. Montijo-Barrios, K. R. Ignorosa-Arellano, J. F. Cadena-León, E. M. Toro-Monjaraz, F. E. Zárate-Mondragón, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La ingestión de baterías de botón representa un gran riesgo para la salud y puede producir morbilidad y mortalidad elevadas en la población pediátrica. La impacción de las baterías en el esófago tiene el mayor riesgo de complicaciones, descrito especialmente en niños menores de seis años y en baterías > 20 mm de diámetro. La presencia de una batería de botón en el esófago se considera una emergencia médica y es necesaria la extracción endoscópica lo antes posible, para evitar complicaciones graves. Las baterías ubicadas más allá del esófago deben retirarse lo antes posible en niños sintomáticos, al igual que en casos de ingestión de más de una batería o coingestión con un imán. Los síntomas agudos, por lo general relacionados con la retención de la pila de botón y la lesión de la mucosa, incluyen vómito, sialorrea o estridor. Los síntomas de posibles complicaciones (que suelen aparecer mucho tiempo después de la ingestión) incluyen fiebre, hematemesis, dolor torácico y rigidez en el cuello, además de la estenosis.

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas, de acuerdo con la localización y tamaño de la batería de botón, además de la relación de las horas de ingestión y los síntomas.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo realizado en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de enero de 2015 a mayo de 2022. Se incluyó a 22 niños con ingestión de baterías de botón. En todos los niños se realizó extracción endoscópica de la batería. Los datos se llevaron al programa IBM-SPSS. Se obtuvo información sobre las manifestaciones clínicas, tiempo de evolución desde la ingestión, tamaño y localización de la pila de botón y la evolución después del egreso hospitalario.

Resultados: Se revisó a 22 pacientes, con edad promedio de 58 meses (tendencia de 48 meses, mínima de 10 meses y máxima de 11 años), del género masculino en 54%. El 55% fue sintomático (12/22) y las principales manifestaciones fueron dolor retroesternal en 22% (5/22), vómito en 22% (5/22), sialorrea en 18% (4/22), náusea en 18% (4/22), disfagia en 9% (2/22), dolor abdominal en 4.5% (1/22), fiebre (> 38°C) en 4.5% (1/22), tos en 4.5% (1/22), sensación de cuerpo extraño en 4.5% (1/22) y rechazo de la vía oral en 4.5% (1/22). Las pilas tuvieron la siguiente localización: esófago en 40.9% (9/22), estómago en 36.3% (8/22), intestino grueso en 13% (3/22) e intestino delgado en 9% (2/22). De los pacientes con la batería localizada en el esófago, el 88% (8/9) mostró síntomas, los más frecuentes de los cuales fueron dolor retroesternal, sialorrea y vómito, mientras que en el estómago sólo el 25% (2/8) presentó dolor retroesternal. En el intestino grueso se identificó a un paciente con dolor abdominal en el mesogastrio. El tiempo máximo de la ingestión hasta la realización de la endoscopia fue de 120 horas (los dos pacientes presentaron tos y fiebre). Se observó que las baterías > 20 mm se encontraron de modo predominante en el estómago (n = 5) y el esófago (n = 4); las baterías de 10 a 20 mm se hallaron tanto en el intestino delgado como en el grueso y sólo una batería <

10 mm se encontró en el intestino grueso. Entre las complicaciones tempranas se informaron estenosis en el 9% (2/22) y fístula entero-cutánea en el 4.5% (1/22). Esta última se presentó en un tiempo de 13 horas.

Conclusiones: La mayoría de los niños con ingestión de pila tiene alrededor de cinco años. Cerca del 50% de los pacientes puede ser asintomático. Cuando las pilas se hallan en el esófago, las principales manifestaciones suelen ser dolor retroesternal, vómito y sialorrea. La mayor parte de los niños tuvo síntomas y complicaciones cuando la pila se localizó en el esófago.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom075

INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* COMO CAUSA DE SÍNTOMAS GASTROINTESTINALES Y HALLAZGOS ENDOSCÓPICOS EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA MEXICANA

K. M. Sabillón-Montoya, E. Montijo-Barrios, C. Romo-González, D. León-Cortés, I. Medina-Vera, K. R. Ignorosa-Arellano, J. F. Cadena-León, F. E. Zárate-Mondragón, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: Se estudió el periodo de revisión (nueve años) en un país con disparidad económica y alta prevalencia, tras considerar la relación entre *Helicobacter pylori* y las manifestaciones gastrointestinales y los hallazgos endoscópicos en niños.

Objetivo: Comparar la precisión diagnóstica de los hallazgos endoscópicos y su correlación con los síntomas gastrointestinales y las pruebas microbiológicas.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal desde noviembre de 2013 hasta abril de 2022. Se efectuaron pruebas diagnósticas para *H. pylori* en 241 pacientes del Instituto Nacional de Pediatría (Ciudad de México) con síntomas gastrointestinales y los enfermos se sometieron a endoscopia diagnóstica digestiva alta. En todos los pacientes se tomaron biopsias según el protocolo de Sidney, con informe histopatológico, cultivo, PCR ureC y PCR16sRNA. Se consideró el diagnóstico de infección por *H. pylori* con prueba molecular positiva; con posterioridad se analizó la base de datos con SPPS 21.0 para determinar la relación entre síntomas y hallazgos endoscópicos con el diagnóstico de infección por *H. pylori*, así como entre los síntomas y la posibilidad de hallazgos endoscópicos esperados, además de la validez diagnóstica de cada uno.

Resultados: De las 241 muestras, el 65.6% (n = 158) fue positivo para *H. pylori* y el 34.4% (n = 83) negativo. Se encontró dolor abdominal (26%) y PCR positivo, aunque no se identificó correlación. Las muestras positivas obtenidas del antro se correlacionaron de forma estadísticamente significativa con vómito y distensión, aunque también se pueden incluir la saciedad temprana y la náusea según el valor de *p* si se aumenta el nivel de significación nominal. Se compararon los hallazgos endoscópicos del cuerpo del estómago, antro y duodeno. De los hallazgos endoscópicos en pacientes positivos se identificó un patrón nodular en 37% del antro, en 19% del cuerpo y en 20.4% del duodeno, y fue más frecuente el eritema en el cuerpo (30%) y el antro (24%), en tanto que para el cuerpo y el duodeno, el eructo y la rumia se reconocieron como significativos si el nivel de significancia se aumenta a 0.1.

Discusión: La infección por *Helicobacter pylori* es una infección prevalente en los países en vías de desarrollo en relación con zoonosis y hacinamiento. Si bien es una infección bien conocida en la población, aún no hay estudios que correlacionen su presencia con características clínicas y endoscópicas. Varias características, como el patrón nodular en la mucosa gástrica y el dolor abdominal, se

vinculan a menudo con una prueba molecular positiva para esta infección. El cultivo microbiológico ha sido la norma en el diagnóstico pero, según este estudio, la prueba molecular (PCR) podría ser una opción confiable que aumente la detección de esta entidad.

Conclusiones: Aunque la infección por *H. pylori* es común en los países de ingresos bajos y medianos, la mayoría de los niños es asintomática. No existe significación estadística entre *H. pylori* y dolor abdominal. Sin embargo, la presencia de un patrón nodular en la mucosa gástrica en un paciente con síntomas gastrointestinales debe llevar a sospechar el diagnóstico de infección por *Helicobacter pylori*. Estos hallazgos confirman la importancia de tomar biopsias de la mucosa gástrica para cultivo y pruebas moleculares con el fin de detectar rápidamente la infección e iniciar un tratamiento óptimo.

Financiamiento: ninguno.

Dom076

TUMOR DE GIST COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SANGRADO DE TUBO DIGESTIVO EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO. REPORTE DE CASO EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SIGLO XXI

J. Becerril-Bueno, B. González-Ortiz, D. Espinosa-Saavedra, Z. A. Monroy-Teniza, E. Cruz-Bautista, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI

Introducción: El tumor GIST (tumor del estroma gastrointestinal) es una neoplasia mesenquimal, la más común del tracto GI del adulto. En pacientes pediátricos tiene una incidencia anual de 0.02/millón habitantes. En clínica aparece con sangrado del tubo digestivo anemizante y la localización más frecuente corresponde al estómago.

Objetivo: Notificar el tumor del estroma gastrointestinal (GIST) en la edad pediátrica como un diagnóstico diferencial del sangrado del tubo digestivo con síndrome anémico grave persistente.

Informe de caso: Paciente masculino de 14 años. Antecedentes de importancia: traumatismo (+) abdominal una hora antes del padecimiento. Inicia con fatiga, obnubilación sin pérdida del estado de alerta, vómito en dos ocasiones, tratado con plan A de hidratación y vigilancia; cinco horas después del episodio traumático sufre pérdida del estado de alerta y hematoquecia (~1 000 ml), con anemia normocítica normocrómica grado III de la OMS (Hb, 5.6). Se requieren tratamiento de choque hemorrágico grado III, líquidos, hemoderivados, CVC, UCIP y ventilación (seis días) y vasopresor (cinco días). Egresada de la UCIP y se envía a domicilio por mejoría. Persiste la hematoquecia, Hb 5.2, sin choque, y se agrega melena (4). Se continuó el abordaje: Glasgow 15, estabilidad hemodinámica, sin SRIS, palidez de piel y mucosas ++, sin apoyo ventilatorio, cardiopulmonar sin compromiso, ayuno, condiciones abdominales adecuadas, sin megalias ni alt. perianal, tacto rectal normal y resto de la exploración normal. Hb 6.2/Htc 18.2%/VCM 86.4/CMH 28.5 (posttransfusión: Hb 10.9, Htc 32.8); factores de coagulación, ferritina, transferrina y perfil inmunológico normales. TAC simple: abdomen normal; gammagrama de mucosa gástrica ectópica normal; angio-TC, normal; panendoscopia: gastropatía congestiva hemorrágica en fondo gástrico; colonoscopia: hiperplasia nodular linfoide en íleon; cápsula endoscópica: lesión tumoral de submucosa ulcerada en yeyuno proximal. El servicio de cirugía realizó LAPE con resección de lesión tumoral ulcerada localizada en la submucosa del yeyuno. Informe de patología: neoplasia mesenquimal epiteloide de bajo grado, inmunohistoquímica CD117 +. Diagnóstico final: GIST en yeyuno proximal. En la actualidad se halla en seguimiento en la unidad.

Discusión: Se han descrito casos de GIST como una tumoración pediátrica poco frecuente, a diferencia de la edad adulta, en la que es la causa más común de tumores mesenquimales GI. Se origina en

“células intersticiales de Cajal”. Localización: 70% en estómago y 30% en la parte media distal del intestino delgado. Incidencia: 0.02-0.08 casos/millón y 70% afecta a pacientes femeninos. Predomina a un año y 10 a 15 años. Sólo 10% tiene GIST familiar (KIT). Clínicamente STD en 33% (tipo melena o hematemesis), junto con síndrome anémico; dolor abdominal en 16%, vómito en 11% y masa palpable en 10%; sus complicaciones son invaginación y obstrucción. Su metástasis más frecuente se proyecta a los linfáticos. El abordaje diagnóstico debe incluir estudios de laboratorio para descartar otra causa de STD, TAC y RM abdominal; el más recomendado es la endoscopia digestiva. La presentación pediátrica suele relacionarse con mejor pronóstico.

Conclusiones: En el paciente pediátrico suele pasar inadvertido el diagnóstico de sospecha y pasa un largo tiempo antes de establecer el diagnóstico definitivo. Es raro y resulta difícil determinar la sobrevivencia posterior al diagnóstico final y su resección; la cirugía es el único tratamiento curativo, con recaída del 25% y mortalidad de 14%. Es importante conocer los tumores GIST como una causa de sangrado del tubo digestivo persistente que ocasiona síndrome anémico grave para realizar el abordaje diagnóstico multidisciplinario completo y establecer un tratamiento oportuno.

Financiamiento: Ninguno.

Dom077

ANGIODISPLASIA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO COMO CAUSA DE SANGRADO DE TUBO DIGESTIVO MEDIO: REPORTE DE UN CASO

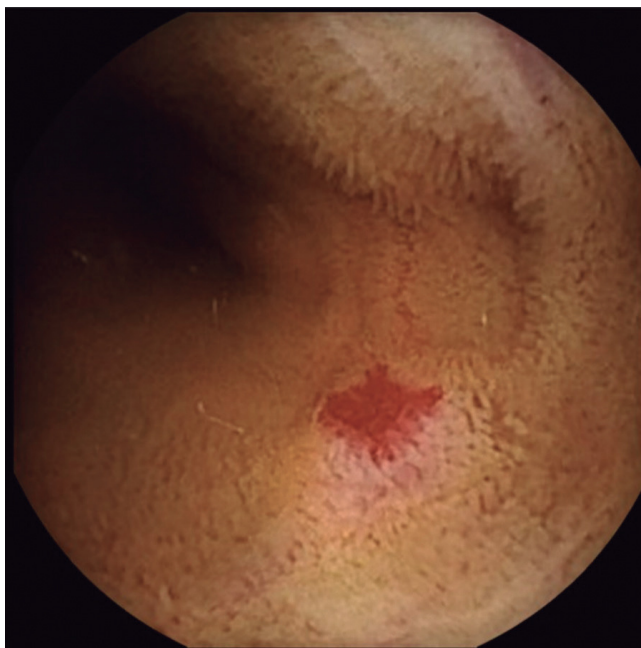
L. Gordillo-Rodríguez, D. Manzanera-Ornelas, K. Ignorosa-Arellano, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, F. Zárate-Mondragón, E. Toro-Monjaraz, J. Ramírez-Mayans, R. Cervantes-Bustamante, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: Las angiodisplasias son una causa rara pero grave de sangrado del tubo digestivo bajo. Se definen como vasos anormales, ectásicos y tortuosos dentro de las capas mucosa o submucosa del tubo digestivo. La incidencia aumenta con la edad y en pacientes pediátricos se han descrito muy pocos casos en las publicaciones médicas. A diferencia de otras malformaciones vasculares, no se vinculan con lesiones angiomasos de la piel u otras vísceras.

Objetivo: Describir un caso de angiodisplasia como causa de sangrado del tubo digestivo medio de difícil diagnóstico, diagnosticada de manera endoscópica y tratada por medios quirúrgicos.

Informe de caso: Paciente masculino de seis años de edad, previamente sano, con antecedente de melena; se documenta anemia grave y se requiere transfusión en otro hospital. Acude otra vez por sangrado tipo melena en dos ocasiones, esta vez a la institución de los autores. Necesita transfusión de hemoderivados. Se inició abordaje diagnóstico: gammagrafía con tecnecio-99 con resultado negativo; endoscopia y colonoscopia diagnósticas en dos ocasiones (en la primera se notificó gastropatía crónica por *H. no pylori* y recibió tratamiento de erradicación; en la segunda endoscopia se encontraron úlceras esofágicas y en la colonoscopia una probable malformación vascular ileocólica). Además, se realizaron tres angiografías con embolización de la arteria cólica derecha, yeyunal proximal y distal, ya que había sangrado activo y recurrente. Se realizó videocápsula endoscópica que reveló angiodisplasia en yeyuno proximal (Fig. 1) e íleon terminal. Junto con el servicio de cirugía se efectuó enteroscopia transquirúrgica que mostró angiodisplasia yeyunoileal e ileítis terminal ulcerada crónica, con posterior resección de ambos segmentos y anastomosis término-terminal. El paciente requirió cinco días de ayuno y nutrición parenteral, con adecuada tolerancia de la vía oral y sin presentar después evacuaciones melénicas hasta la fecha.

Figura 1. Videocápsula endoscópica: angiodisplasia de intestino delgado (yeyuno). (Dom077)



Discusión: Este paciente tuvo dos lesiones de estas características; una proporción de 40% a 60% de los pacientes presenta más de una angiodisplasia. El sitio más común de localización es el colon, pero cuando se presenta en el intestino delgado es una causa frecuente de sangrado oculto. Es una causa infrecuente de sangrado del tubo digestivo y en la población pediátrica se dificulta su diagnóstico. Los métodos más empleados son endoscopia, colonoscopia o videocápsula endoscópica, esta última la de mayor utilidad en casos como éste. La angiografía también puede ser útil, si bien puede confundirse el diagnóstico con otras malformaciones vasculares. En virtud de la escasa frecuencia de esta etiología, no existen guías del tratamiento, pero se ha utilizado la aplicación de argón-plasma, vasopresina, talidomida, octreótida y embolización. Sin embargo, el tratamiento de elección en este paciente fue la resección quirúrgica porque había presentado recurrencia de sangrado masivo con requerimiento de múltiples transfusiones.

Conclusiones: Este caso clínico destaca que la angiodisplasia es una causa rara pero importante de sangrado intestinal recurrente en niños y debe tenerse en cuenta como posibilidad diagnóstica.

Financiamiento: Ninguno.

Dom078

LINFANGIECTASIA INTESTINAL: “UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA”

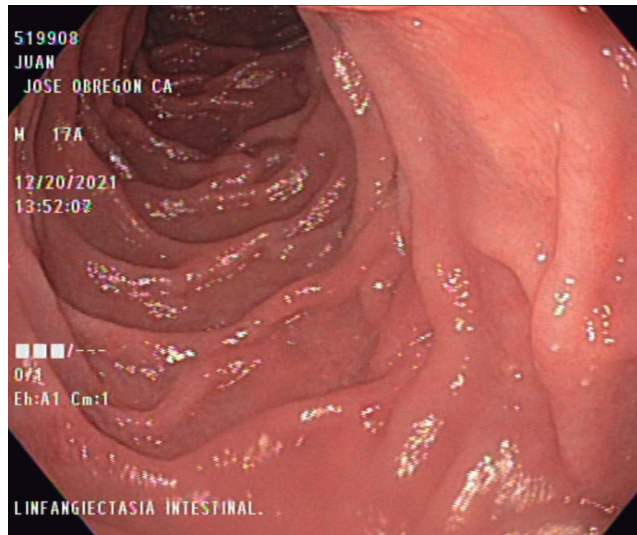
D. A. Manzanera-Ornelas, J. A. Córdova-Sabillón, K. Ignorosa-Arellano, E. Montijo-Barríos, F. Zárate-Mondragón, J. F. Cadena-León, E. Toro-Monjaraz, J. Ramírez-Mayans, R. Cervantes-Bustamante, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La linfangiectasia intestinal es una enfermedad congénita rara caracterizada por la dilatación de los vasos linfáticos del intestino y se manifiesta en la forma de enteropatía perdedora de proteínas, con cuadro clínico de ascitis, edema de miembros, desnutrición, diarrea crónica e hipoproteïnemia.

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas y el abordaje de un paciente con linfangiectasia intestinal de presentación atípica.

Informe de caso: Paciente masculino 17 años con antecedente de hidronefrosis y linfedema de miembros pélvicos y zona escrotal. Se lo refiere a gastronomía por dolor abdominal tipo cólico e intenso, que cede espontáneamente, y se acompaña de evacuaciones líquidas. La valoración revela hallazgo de desnutrición leve, discapacidad intelectual leve, dismorfias faciales (cara larga, nariz prominente, “facies abotagada”, nevos en la-bios); abdomen con ascitis, onda positiva, dolor a la palpación, hígado con percusión (11 cm), extremidades y genitales con edema. Estudios paraclínicos con leucopenia (3 900), linfopenia (400) e hipoalbuminemia (1.8 mg/dL), sin otras alteraciones. Ultrasonido abdominal: hallazgo de ascitis y derrame pleural. La resonancia de abdomen revela linfedema de pared abdominal. Se hospitaliza para tratamiento con albúmina intravenosa a 1 g/kg y furosemida. La panendoscopia muestra mucosa de la segunda porción del duodeno con múltiples puntilleos blanquecinos, aspecto en copos de nieve (indicativo de linfangiectasia intestinal). Se interconsulta a genética por la relación linfedema-linfangiectasia-discapacidad intelectual, y se solicita determinación de tres genes de Hennekam (CCBE1, FAT3, ADAMTS3) y FLT4 de Milroy, sin registrar alteraciones. En la actualidad muestra mal apego al tratamiento, sin anasarca, edema ++/+++ en extremidades inferiores, linfopenia e hipoproteïnemia; se indica tratamiento con gammaglobulina, sirolimus, diuréticos, vitaminas liposolubles y dieta hiposódica (Fig. 1).

Figura 1. Puntilleo blanco en la segunda porción del duodeno en copos de nieve. (Dom078)



Discusión: El paciente tiene datos clínicos consistentes con síndrome de Hennekam (linfedema, hipoglobulinemia, hipoalbuminemia, hidronefrosis, hiperactividad, déficit intelectual leve), con exoma normal; sin embargo, debido al cuadro consistente y a que hasta en el 50% de los casos de esta entidad se desconoce la causa, no se puede descartar el diagnóstico.

Conclusiones: El síndrome de Hennekam se caracteriza por displasia congénita generalizada de los vasos linfáticos (linfedema congénito de las extremidades y linfangiectasia intestinal), morfología facial inusual, discapacidad intelectual y malformaciones, al considerar que el cuadro es consistente por los datos clínicos. Este síndrome tiene heterogeneidad de locus, en relación con variantes en CCBE1 (25% de los casos, herencia AR), FAT3 y ADAMTS3, sin identificar la causa hasta en 50% de los casos.

Financiamiento: Ninguno.

Dom079

LEIOMIOSARCOMA INTESTINAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE WISKOTT-ALDRICH Y COLITIS ULCERATIVA: REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

M. Soria-Hernández, D. Espinosa-Saavedra, B. González-Ortiz, Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Introducción: El síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS) se relaciona con un mayor riesgo de neoplasias malignas, así como con enfermedades autoinmunitarias. Los niños con WAS pueden desarrollar enfermedad inflamatoria intestinal. La colitis ulcerosa se vincula con un mayor riesgo de cáncer colorrectal, pero la aparición de neoplasias malignas no epiteliales como el leiomioma del tracto gastrointestinal es rara y su incidencia es inferior al 2.6%. Los leiomiomas intestinales en niños son en extremo raros y pocos casos se han registrado.

Objetivo: Aportar información sobre la evolución clínica en un paciente pediátrico con síndrome de Wiskott-Aldrich, colitis ulcerativa y leiomioma de colon.

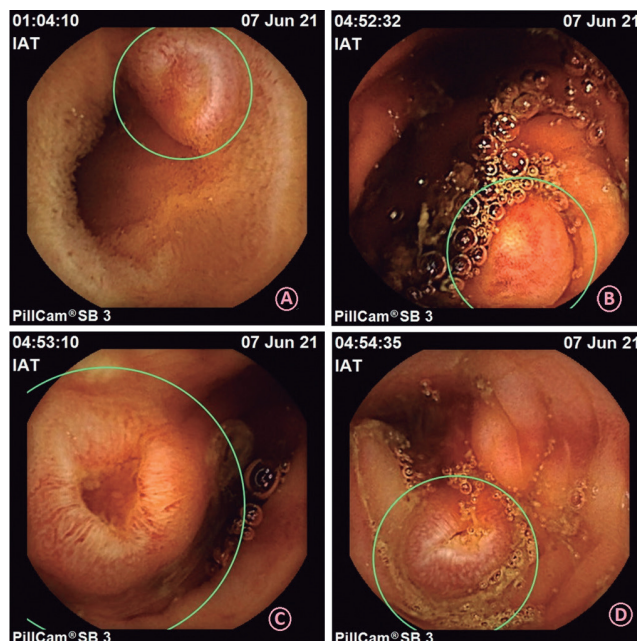
Informe de caso: Paciente masculino con diagnóstico a los siete meses de síndrome de Wiskott-Aldrich, con ausencia total de proteína del WAS, tratamiento con inmunoglobulina y en protocolo de trasplante de células progenitoras hematopoyéticas. Durante el primer año de vida mostró actividad hemorrágica con epistaxis y hematoquecia y se hospitalizó en múltiples ocasiones para el control transfusional. Desarrolló además enfermedad por citomegalovirus (pulmón, hígado, bazo), por lo que salió temporalmente de la lista de trasplante. A los dos años y nueve meses de edad persiste la hematoquecia y se realizó colonoscopia con hallazgo de proctocolitis y datos de actividad moderada; las biopsias proporcionan datos histológicos de enfermedad inflamatoria intestinal consistente con colitis ulcerativa crónica inespecífica, bajo tratamiento con prednisona y mesalazina; evoluciona con remisión clínica. A los cuatro años de edad, mediante una colonoscopia de control, se identificó colitis crónica sin datos de actividad aguda, lesiones polipoides ulceradas en colon de 5-7 mm, y se toman biopsias. Un mes después sufre episodio de sangrado, primero melena y luego rectorragia; se colocó cápsula endoscópica, en la que se observó a nivel de yeyuno lesión pseudopolipoide de unos 5 mm, con úlcera en el centro limpia, dos lesiones ulceradas de 3 mm con borde bien definido, halo eritematoso y lecho blanquecino limpio, y a nivel de colon derecho se reconocen múltiples lesiones pseudopolipoides ulceradas, unas siete u ocho lesiones de 5-7 mm, sin sangrado activo, como se muestra en la **Figura 1**. El estudio histológico de biopsias de colon reveló mucosa de colon atrófica y ulcerada, lesión tumoral submucosa con células fusiformes en empalizada con ocho mitosis atípicas por 10 campos 40x, sin necrosis, pleomorfismo leve. Se realizó inmunohistoquímica para los siguientes inmunorreactantes y resultados C-kit (CD117) negativo y CD34 negativo en las células neoplásicas. La actina de músculo liso es positiva +++ en las células neoplásicas y Ki67 positivo en el 65% de las células malignas. Diagnóstico: leiomioma bien diferenciado, grado 1 de FNCLCC. Se realizó una tomografía computarizada abdominal que no identificó una enfermedad local ni distante. Evolución con anemia y trombocitopenia graves, además de diferentes episodios hemorrágicos; tuvo una evolución tórpida con hemorragia cerebral extensa y al final falleció a la edad de cuatro años y siete meses.

Discusión: El leiomioma de colon es un tumor maligno de músculo liso y su incidencia es baja en la población general y extremadamente rara en la población pediátrica. En los niños parecen tener un pronóstico favorable.

Conclusiones: La relación directa con la colitis ulcerativa no se ha establecido bien; en este caso, el paciente también era portador de una inmunodeficiencia primaria ligada al cromosoma X, por lo que la inflamación crónica y la inmunosupresión podrían desempeñar un papel como factores de riesgo, pero se necesitan más estudios para establecer la relación entre estas alteraciones.

Financiamiento: Este trabajo no lo requiere.

Figura 1. Hallazgos de la cápsula endoscópica. A. Lesión pseudopolipoide ulcerada en yeyuno. B-D. Lesiones pseudopolipoides ulceradas en colon derecho. (Dom079)



Dom080

POLIARTERITIS NODOSA COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO EN ADOLESCENTE MEXICANO

R. Muñoz-Saavedra, E. M. Toro-Monjaraz, A. Ortega-Hernández, J. A. Ramírez-Mayans, R. Cervantes-Bustamante, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis inflamatoria sistémica y progresiva, necrosante, focal y segmentaria, de causa desconocida, que afecta vasos de mediano y pequeño calibre con alteración multiorgánica y compromiso de los sistemas musculoesquelético, nervioso periférico, renal, gastrointestinal y tegumentario.

Objetivo: Describir la presentación atípica de la PAN como causa de dolor abdominal crónico en un adolescente mexicano.

Informe de caso: Paciente masculino de 16 años con antecedente de invaginación intestinal a los ocho meses de vida, con resección de 80 cm de íleon. Desde los tres años con dolor abdominal crónico (DAC) localizado en fosa iliaca derecha y estreñimiento, en tratamiento con enemas y laxantes, dieta normal en fibra, sin mejoría clínica. Se inicia abordaje de estreñimiento y dolor abdominal crónico con manometría anorrectal y disinergia anorrectal tipo 1, esfínter anal hipertónico e hiposensibilidad rectal, panendoscopia y colonoscopia a los 15 años con gastritis crónica leve y datos histológicos de reflujo

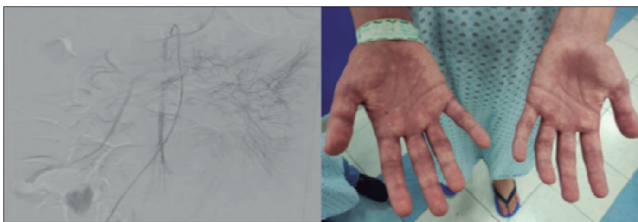
alcalino, *H. pylori*, ureasa positiva con prueba de urea en aliento positiva. Sin embargo, por falta de síntomas digestivos altos se difiere el tratamiento; duodenitis crónica moderada, eosinofilia intensa, íleon con enteritis crónica activa y eosinofilia leve (7-15 eosinófilos por campo) con hiperplasia folicular linfoide. Colon con patrón haustral y mucosa de forma y características normales; aspectos histológicos: ciego, ascendente, transverso, descendente, sigmoides y recto con colitis crónica activa y eosinofilia leve (7-15 eosinófilos por campo). Resonancia magnética lumbosacra: sin malformaciones y abordaje de alergias alimentarias con IgE específicas para leche y huevo negativas. Valoración por salud mental sin evidencia de psicopatología. Ingresa nuevamente a urgencias con cuadro de abdomen agudo, fiebre, náusea y vómito; biometría hemática con leucocitosis, neutrofilia y linfopenia; se sospecha apendicitis, pero se descarta con ultrasonido apendicular normal (2.9 mm de diámetro). Se continuó abordaje de DAC con banderas rojas, negativo para enfermedad celiaca (anticuerpos transglutaminasa IgA e IgG negativos), negativo para enfermedad inflamatoria intestinal (ANCA negativos, endoscopia e histología sin datos consistentes y calprotectina fecal normal). Durante su evolución presenta fenómeno de Raynaud en extremidades torácicas y pélvicas, ANA positivo ++, examen general de orina con hematuria microscópica, además de eritrocitos dismórficos en 52%; se sospecha vasculitis y se solicitan angiografía abdominal contrastada y arteriografía abdominal que confirman diagnóstico de PAN por vasculitis de pequeños y medianos vasos y microaneurismas distales de arteria mesentérica superior y arterias renales. Abordaje sistémico con datos de neuritis óptica derecha, sin alteraciones pulmonares ni cardiológicas. Se inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona, superposición a prednisona, micofenolato y ciclosporina; el dolor abdominal y fiebre remiten (Fig. 1).

Discusión: Paciente con DAC cuyo abordaje suministró datos consistentes con PAN al presentar afectación gastrointestinal, renal, cutánea y marcadores serológicos de proceso inmunológico; arteriografía con vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre con remisión del dolor al iniciar tratamiento con esteroide e inmunosupresor.

Conclusiones: El dolor abdominal crónico es el motivo más frecuente de consulta en gastroenterología; es un abordaje sistemático clave para determinar su causa. Es indispensable siempre detectar banderas rojas en busca de afectación orgánica. La PAN con compromiso intestinal es una causa rarísima de DAC, pero un adecuado abordaje permite detectarla e iniciar un tratamiento oportuno.

Financiamiento: Ninguno.

Figura 1. Arteriografía abdominal y fenómeno de Raynaud. (Dom080)



Dom081

INDICADORES DE CALIDAD EN COLONOSCOPIA EN NIÑOS

J. D. Martín del Campo-Morán, E. Burboa-Tostado, E. V. Estrada-Arce, L. E. Flores-Fong, E. Rivera-Chávez, M. I. Muñoz-Ovalle, Hospital Civil de Guadalajara Juan I. Menchaca

Introducción: La colonoscopia es una herramienta útil para el diagnóstico y tratamiento de enfermedades digestivas en niños.

La hemorragia digestiva baja, el dolor abdominal y la diarrea crónica representan la mayoría de las indicaciones de la colonoscopia pediátrica. El objetivo inmediato del procedimiento es establecer un diagnóstico correcto con riesgo mínimo para el paciente. Una colonoscopia de alta calidad es un estudio al que los pacientes se someten para determinar un diagnóstico documentado o descartarlo e instituir un tratamiento adecuado. Para evaluar el estudio se utilizan indicadores de calidad, aún mal definidos en niños; según los últimos informes de NASPGHAN, éstos pueden clasificarse en medidas antes, durante y después del procedimiento. Dentro de las variables más estudiadas por diferentes autores se encuentran la indicación del estudio, la adecuada visualización de la mucosa intestinal, el porcentaje de canulación ileal, la preparación intestinal adecuada y el tiempo de duración del estudio.

Objetivo: Registrar la indicación, porcentaje de canulación cecal e ileal, escala de Boston de preparación intestinal, intervención o evento no planeado y registro del tiempo del procedimiento de colonoscopia en niños en el Hospital Civil de Guadalajara Juan I. Menchaca del 1 de enero del 2016 al 30 de junio del 2022.

Material y métodos: Estudio descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo. Participaron pacientes pediátricos de 0 a 18 años sometidos a colonoscopia en el Nuevo Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca. Se realizó muestreo no probabilístico de expedientes de los sujetos de estudio y se utilizaron estadísticos descriptivos.

Resultados: Se revisaron 131 colonoscopias, con participación de 108 pacientes, 65 masculinos y 43 femeninos, y una media de edad de 7.7 años. (DE \pm 4.5). Las indicaciones fueron hemorragia digestiva alta en 95 (72.5%), dolor abdominal en 13 (7.6%), diarrea crónica en 13 (7.6%), enfermedad inflamatoria intestinal en 7 (5.3%), poliposis en 3 (2.2%). Se canuló el ciego en 116 (88.5%) y no en 15 (11.4%); el íleon en 82 (62.5%) y no en 49 (37.4%). Si realizó una intervención o evento no planeado en 42 (32.06%) pero no en 89 (67.93%). Se registró el tiempo del procedimiento en 2 (1.5%) y no en el resto (98.4%). La preparación intestinal fue buena en 113 casos (86.25%) y mala en 18 (13.74%).

Conclusiones: La colonoscopia es una herramienta útil dentro del abordaje de las diferentes enfermedades gastrointestinales en niños. Los objetivos principales son optimizar el rendimiento del diagnóstico, ofrecer una mejor calidad de vida, reducir la actividad de la enfermedad, mejorar la satisfacción del paciente o los padres y disminuir los costos; estos resultados dependen de completar efectivamente el procedimiento y es por ello que los indicadores de calidad deben cuantificarse en cada endoscopia para mejorar y alcanzar estos objetivos.

Financiamiento: Ninguno.

Dom082

CRIPCOCOSIS COLÓNICA GRANULOMATOSA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. REPORTE DE CASO

R. B. Ramos-Balderas, D. P. Picazo-Mendoza, M. Z. Macuil-Zetina, T. R. Tenorio-Rivas, M. H. Mora-Hernández, Hospital para el niño poblano

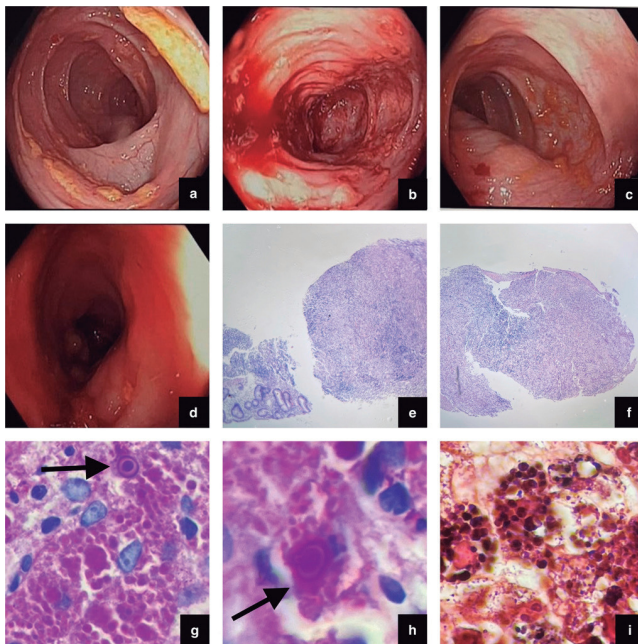
Introducción: La criptococosis suele diagnosticarse en pacientes adultos inmunocomprometidos y es una enfermedad poco reconocida de la infancia. Infecta sobre todo a los pulmones y luego se propaga al sistema nervioso central por vía hematológica. La afección intestinal como parte de la infección primaria o diseminada es muy rara y en clínica puede asemejarse a otras entidades.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente pediátrico con colitis granulomatosa secundaria a *Cryptococcus spp.*

Informe de caso: Se trata de un paciente masculino de nueve años con antecedente de hipogammaglobulinemia IgG, quien cursa con

diarrea crónica y rectorragia intermitente de cuatro meses de evolución. La exploración física no encuentra alteraciones; el único hallazgo de laboratorio anormal fue la hemoglobina de 10.7 g/dL. Se realiza colonoscopia en la que se identifican en rectosigmoides varias lesiones de aspecto polipoide, con mucosa eritematosa y friable (Fig. a-d) por lo que se toman biopsias. El informe histopatológico describe formación extensa de granulomas en lámina propia compuestos por macrófagos espumosos e histiocitos epitelioides con microorganismos intracelulares y extracelulares redondos y ovalados, con variación de su tamaño y en estado de gemación, positivos a las tinciones ácido peryódico de Schiff y Grocott Gomori, consistente con *Cryptococcus spp* (Fig. 1. e-i). En consecuencia, se decide realizar la búsqueda intencionada del microorganismo en otros sistemas, pero sólo se reconoce crecimiento en cultivo de expectoración. Se inicia tratamiento con fluconazol y anfotericina B intravenosa. Luego del inicio del tratamiento, los síntomas gastrointestinales remiten sin desarrollar más en otros órganos.

Figura 1. Colonoscopia que revela varias lesiones de aspecto polipoide, con mucosa eritematosa y friable (a-d); tinción de hematoxilina y eosina que muestra granulomas de 45 µm en la lámina propia (aumento 50x) (e-f); microorganismos redondos a ovalados, irregulares, intracelulares y extracelulares con formación de gemación (flecha) positivos a tinción de PAS (g-h) y tinción de Grocott (i) (aumento a 400x y 1 000x). (Dom082)



Discusión: La criptococosis es efecto de una levadura encapsulada (*Cryptococcus gattii* y *C. neoformans*) adquirida por vía respiratoria al ser inhalada. Tiene predilección por infectar pulmón y ocasionar enfermedad diseminada a través de propagación hematogena. A pesar de poseer una gran capacidad de infectar cualquier sistema corporal, sobre todo en casos de inmunosupresión grave, la criptococosis colónica es rara y ocurre con menos frecuencia en niños. Los informes de casos individuales y las series pequeñas señalan una prevalencia de 0.5% a 1% en pacientes pediátricos con inmunodeficiencias subyacentes con una presentación pulmonar o diseminada al sistema nervioso central. No se encontraron informes sobre la relación de la criptococosis colónica en pacientes pediátricos con hipogammaglobulinemia por IgG. El dolor abdominal es el síntoma más común en pacientes adultos con criptococosis intestinal, pero hasta en un 50% se presenta con diarrea crónica y 25% con sangrado del tubo digestivo bajo o alto. Dentro de los hallazgos

endoscópicos pueden aparecer úlceras, abscesos o signos de inflamación. El diagnóstico se establece mediante cultivo, anticuerpos en suero y hallazgos histopatológicos patognomónicos, como inflamación granulomatosa, microabscesos y microorganismos redondos a ovals positivos a las tinciones PAS, Grocott y mucicarmina. A pesar de que el tratamiento farmacológico depende de la presentación clínica, el fluconazol y la anfotericina B se consideran el tratamiento de primera línea, si bien su uso en la criptococosis intestinal no está bien definido.

Conclusiones: Las inmunodeficiencias predisponen a la infección por agentes oportunistas. La presentación colónica de criptococos es rara y cursa en particular en pacientes adultos con inmunosupresión grave, por lo que en pacientes pediátricos, como este caso, es casi siempre una entidad poco descrita y difícilmente se considera dentro de las primeras posibilidades diagnósticas; esto propicia un retraso del tratamiento y aumento de la mortalidad.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom083

MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES EN UN CASO DE TOXOPLASMOSIS CONGÉNITA

A. Méndez-Contreras, K. G. Duarte-Torres, K. R. Ignorosa-Arellano, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, E. M. Toro-Monjaraz, F. Cadena-León, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La toxoplasmosis es una infección causada por *Toxoplasma gondii*, un parásito cosmopolita. Se calcula que infecta a un tercio de la población mundial. La infección aguda en mujeres embarazadas es asintomática en alrededor del 90% de los casos. La gravedad de la infección se relaciona con la etapa del embarazo.

Objetivo: Describir las manifestaciones gastrointestinales en un caso de toxoplasmosis congénita.

Informe de caso: Paciente masculino producto de la primera gesta. Nació a las 34 semanas de gestación, vía abdominal por oligohidramnios. Al nacimiento se ingresó en su unidad por sepsis neonatal temprana. Durante su evolución se detecta microoftalmos derecho, por lo que inicia abordaje para TORCH, con resultado positivo para *Toxoplasma* (IgM reactivo > 10 UI). Se inició tratamiento con beta-metasona y azitromicina (10 mg/kg/24 h) durante unos dos meses. Ingresó al servicio de infectología de la institución de los autores y se indicó tratamiento con trimetopim-sulfametoxazol, pirimetamina y prednisona. La tomografía de cráneo reveló ventriculomegalia supratentorial y calcificación nodular subependimaria parietal izquierda. Durante su evolución sufre vómito gastroalimentario intermitente, con aumento progresivo de la frecuencia y la intensidad. En el estudio contrastado se observó vaciamiento gástrico retardado y estrechamiento de la segunda porción del duodeno, por lo que se indicaron ayuno y nutrición parenteral. Se realiza endoscopia en la que se identifica píloro puntiforme con mucosa pálida, no transitable con endoscopio neonatal, pero sí después de la insuflación si bien con resistencia al paso, con aparente cambio en la anatomía por angulación de la segunda porción del duodeno y gran dilatación de bulbo; se establece el diagnóstico final de obstrucción del tracto de salida gástrico y probable malrotación intestinal. Las biopsias de bulbo duodenal y antro señalan edema y cambios reactivos. Con posterioridad, la ecografía muestra píloro con pared anterior de 0.17 cm y pared posterior de 0.18 cm, con una amplitud de su luz hasta de 0.4 cm. La exploración quirúrgica descarta membrana duodenal y confirma malrotación intestinal, por lo que se practicó procedimiento de Ladd, con sección de bandas y fijación del colon derecho al izquierdo, y buena evolución posterior.

Discusión: Las manifestaciones gastrointestinales son raras en la toxoplasmosis. La mayoría de los casos descritos corresponde a adultos inmunosuprimidos; los síntomas son dolor abdominal, diarrea, vómito y anorexia. Los hallazgos endoscópicos descritos son

lesiones ulceradas y engrosamiento de la pared gástrica. El antro y el fondo parecen ser los sitios principales de afectación. Los hallazgos anatomopatológicos son infiltrados celulares inflamatorios agudos y crónicos de manera variable, así como presencia de trofozoítos. Otros hallazgos histopatológicos gástricos son quistes intraepiteliales en el fondo y gastritis activa crónica inespecífica. Este caso mostró como síntoma gastrointestinal cardinal la presencia de vómito, con posterior diagnóstico de malrotación intestinal. Se informaron edema y cambios reactivos en las biopsias de bulbo duodenal y antro, hallazgos histológicos inespecíficos que concuerdan con la bibliografía descrita.

Conclusiones: Las manifestaciones gastrointestinales de toxoplasmosis congénita son poco frecuentes, pero se han descrito cambios inflamatorios inespecíficos del tracto gastrointestinal, por lo que ante este diagnóstico es importante no perderlos de vista. Los hallazgos histológicos descritos en este estudio concuerdan con otros informes publicados. Se realizó una búsqueda en las publicaciones médicas y no se encontraron relaciones informadas entre toxoplasmosis congénita y malrotación intestinal, con excepción de este caso.

Financiamiento: Ninguno.

Dom084

USO DEL TACTO RECTAL EN COMPARACIÓN CON MANOMETRÍA ANORRECTAL EN DIAGNÓSTICO DE DISINERGI A DEFECATORIA EN PEDIATRÍA, RESULTADOS PRELIMINARES

C. A. Zambrano-Pérez, E. Toro-Monjaraz, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, R. Cervantes-Bustamante, K. R. Ignorosa-Arellano, J. F. Cadena-León, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: Los trastornos anorrectales incluyen un grupo amplio de alteraciones que afectan a los pacientes pediátricos, en relación con anomalías estructurales o funcionales del piso pélvico o el área anorrectal, lo que origina una variedad de síntomas y presentaciones clínicas. Entre éstas se encuentra la disinergi a defecatoria, un padecimiento relacionado con síntomas típicos como el estreñimiento intratable y la incontinencia fecal. El método de elección para el diagnóstico de este trastorno es la manometría anorrectal, estudio que tiene limitaciones en el grupo pediátrico al tratarse de un estudio invasivo, con disponibilidad limitada de equipos de manometría y la baja frecuencia de personal entrenado para su realización, en especial en países en vías de desarrollo. El tacto rectal es una alternativa posible durante la consulta regular de gastroenterología, pero su utilidad para el diagnóstico de disinergi a defecatoria no se ha explorado en pediatría.

Objetivo: Determinar la utilidad del tacto rectal como prueba diagnóstica para la disinergi a defecatoria en pediatría en comparación con la manometría anorrectal.

Material y métodos: Se incluyó a pacientes de cinco a 18 años quienes se enviaron a estudio de manometría anorrectal como abordaje de trastornos de la defecación pediátricos en el Instituto Nacional de Pediatría desde marzo del 2022 hasta la fecha. Se registraron las características del tacto rectal realizado antes de la manometría (tono, contracción y propulsión). Se consideró como diagnóstico sugestivo de disinergi a por tacto rectal la propulsión deficiente y se comparó con los resultados encontrados en la manometría anorrectal. Se realizó la descripción demográfica de los pacientes y la determinación de la sensibilidad, especificidad y valores predictivos del tacto rectal. Se presentan resultados preliminares.

Resultados: La caracterización de los pacientes aparece en la **Tabla 1**. El diagnóstico más común fue estreñimiento en 92.8% de los casos. Se estableció el diagnóstico indicativo de disinergi a por tacto

rectal en 8 pacientes (57.14%) y en 8 más por manometría anorrectal (57.14%), seis verdaderos positivos, dos falsos positivos, cuatro verdaderos negativos y dos falsos negativos. Se determinó para el tacto rectal una sensibilidad de 75%, especificidad de 66.6%, valor predictivo positivo de 75% y valor predictivo negativo de 66.6% en el diagnóstico de disinergi a defecatoria.

Conclusiones: El tacto rectal puede ser una alternativa para el diagnóstico de disinergi a defecatoria en pediatría cuando no está disponible la manometría anorrectal.

Financiamiento: Ninguno.

Tabla 1. Caracterización de pacientes con trastornos defecatorios sometidos a una manometría anorrectal. (Dom084)

	n = 14	%
Sexo		
Masculino	10	71.43
Femenino	4	28.57
Edad (años)		
Mediana (años)	10.5	
Q1-Q3	8-13	
Diagnóstico nutricional		
Desnutrición	2	14.29
Eutrófico	7	50.00
Sobrepeso	5	35.71
Diagnósticos actuales		
Estreñimiento	13	92.86
Incontinencia fecal	4	28.57
Incontinencia no retentiva	1	7.14
Comorbilidades		
Dolor abdominal crónico	5	35.71
Reflujo gastroesofágico	2	14.29
Enfermedad de Hirschsprung	1	7.14
Malformación anorrectal	3	21.43
Trastorno psiquiátrico	7	50.00
Afección alérgica	1	7.14
Diagnóstico de disinergi a		
Por tacto rectal (propulsión deficiente)	8	57.14
Por manometría	8	57.14

Dom085

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS, DIAGNÓSTICAS, TERAPÉUTICAS Y SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON PÓLIPOS GASTROINTESTINALES Y SÍNDROMES POLIPÓSCOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA ENTRE 2016 Y 2021

O. M. González-Flores, K. R. Ignorosa-Arellano, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, E. M. Toro-Monjaraz, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: Los pólipos son masas de tejido que protruyen hacia la luz intestinal. Se clasifican de diferentes maneras y tienen manifestaciones clínicas muy diversas, pero el sangrado del tubo digestivo bajo no anemizante es la más común (90% de los casos). Los pólipos juveniles representan el 90% de los casos de pólipos en pediatría, que se clasifican a su vez en pólipos juveniles aislados y síndromes de poliposis juvenil, que pueden ser hamartomatosos o adenomatosos. El diagnóstico se basa en el estudio endoscópico o estudios gastrointestinales de contraste, y en ocasiones en un estudio genético para los síndromes polipósicos; el tratamiento más común es la resección endoscópica, pero existen algunos que exigen colectomía para evitar el desarrollo de cáncer.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas, terapéuticas y de seguimiento de los pacientes con pólipos gastrointestinales únicos, múltiples y síndromes de poliposis en la institución de los autores en el periodo de enero de 2016 a diciembre de 2021.

Material y métodos: Pacientes con endoscopia alta o baja con diagnóstico de pólipos gastrointestinales entre enero del 2016 y diciembre del 2021. Tipo de estudio: diseño observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal. Variables analizadas: edad, sexo, presentación clínica, número, tamaño, localización y tipo de pólipo, tratamiento, presencia de mutación genética y seguimiento. Análisis estadístico: resultados analizados con medidas de frecuencia, media, promedios y desviación standard.

Resultados: Se encontraron 97 casos de pólipos gastrointestinales. La edad promedio fue de 6.64 años, con predominio en el sexo masculino (62.1%). La presentación clínica más frecuente fue sangrado del tubo digestivo bajo no anemizante (90.5%), seguido de dolor abdominal (32.6%), una masa que protruye a través del canal anal (15.8%) y prolapso rectal (10.5%). La mayoría fue objeto de tacto rectal al momento de la colonoscopia (98.9%). Como hallazgos, se identificaron pólipos únicos (51.6%), múltiples (27.4%) y dos a cuatro (21.1%); el 84.2% fue > 5 mm y el 65.3% pediculado. La localización más frecuente fue el rectosigmoides (95.8%) y se observó que el 28.4% tenía más de un sitio de localización. El tipo histológico fue hamartomatoso en un 97.9%. En 15.8% se estableció el diagnóstico por imagen contrastada, en especial tránsito intestinal (9.5%). El tratamiento fue endoscópico en el 97.9% de los pacientes y un 1.9% requirió medidas quirúrgicas por invaginación intestinal. Se solicitó estudio genético en 10.3%, lo que representó el 35.7% de los pacientes con más de cinco pólipos; de éstos, el 50% fue positivo para mutación genética, con mutaciones en los genes *DICER1* en un paciente, *BMPR1A* en dos y *APC* en dos más. Las mutaciones genéticas se encontraron en el 17.8% de los pacientes con la presencia de más de cinco pólipos, con seguimiento al 100% de estos últimos y al 5% de los pacientes con menos de cinco pólipos múltiples.

Conclusiones: Se realizan cada año unos 24 procedimientos endoscópicos por diagnóstico de pólipos gastrointestinales en este instituto. Éstos tienen una media de presentación de 6.64 años, con predominio en el sexo masculino, y cursan sobre todo con sangrado de tubo digestivo bajo no anemizante, y en menor frecuencia con dolor abdominal y prolapso de masa a través del ano. Se presentan en la mayor parte de las veces como pólipos únicos, pero hasta el 27.4% puede ser múltiple, y es posible una relación con mutaciones genéticas hasta en 17.8% de los casos, por lo que debe considerarse ampliar el abordaje con estudio genético en este tipo de pacientes.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom086

COLITIS COLAGENOSA: REPORTE DE CASO DEL HOSPITAL DE PEDIATRÍA DEL CMNO, IMSS

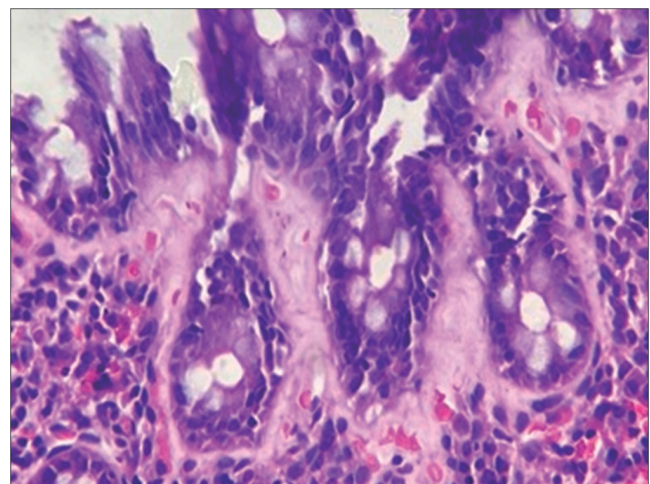
V. Novelo-Alcocer, Y. A. Castillo-De León, G. Razo-Jiménez, L. C. López-Segovia, F. Álvarez-Chávez, S. Pacheco-Sotelo, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: La colitis colagenosa (CC) es una colitis microscópica, rara en pediatría, de causa desconocida. Si incidencia es de 4.1 por 100 000 habitantes/año y se caracteriza por la triada de diarrea acuosa crónica o intermitente, colonoscopia normal y hallazgos histológicos específicos. Es una enfermedad benigna de clínica variable con brotes intermitentes, vinculada en 50% con trastornos autoinmunitarios; puede cursar sin alteraciones bioquímicas o con anemia leve, hipoalbuminemia y parámetros inflamatorios elevados; el diagnóstico definitivo es histopatológico con engrosamiento de la capa de colágeno subepitelial > 10 μ m e infiltrado crónico. El tratamiento es dietético (astringente), retiro de fármacos relacionados, antidiarreicos, esteroide oral, 5-ASA, inmunosupresores (azatioprina o metotrexato) y anti-TNF-alfa. Es una enfermedad de evolución clínica benigna que no representa mayor riesgo de cáncer colorrectal.

Objetivo: Describir el caso de un adolescente con colitis colagenosa. **Informe de caso:** Paciente masculino de 13 años de edad con antecedente de síndrome de alergia oral (manzana y amaranto) y trastorno oposicionista desafiante bajo tratamiento con metilfenidato, risperidona y fluoxetina; muestra un cuadro de cinco meses de evolución con diarrea recurrente (10 episodios), acuosa, dos veces al día, sin moco ni sangre, y se exacerba con alimentos irritantes, junto con dolor abdominal. Exploración física sin alteraciones. Peso: 40.7 kg; talla: 157 cm (P/E -2.33, T/E -1.84, IMC -1.87 P3). Biometría hemática: eosinofilia de 9.5%, IgG (1 351 mg/dL) e IgE (349 mg/dL) elevadas, anticuerpos antinucleares positivos (1:80 patrón moteado), química sanguínea, perfil hepático, tiroideo, infeccioso, enzimas pancreáticas, serología para enfermedad celiaca, estudios de heces y orina sin alteraciones; ultrasonido abdominal normal. La endoscopia alta y baja no revela alteraciones y el informe histopatológico establece colitis colagenosa (colon descendente y sigmoides con estroma con banda de colágeno > 10 mm; Fig. 1); se instituye tratamiento con dieta astringente y loperamida con evolución favorable y remisión de los síntomas.

Discusión: La CC aparece con mayor frecuencia en la vejez, con baja incidencia en la edad pediátrica, e implica un reto diagnósti-

Figura 1. Micrografías (40x, H-E). Se observa la mucosa colónica superficial, con una banda colagenosa superficial hialinizada > 10 mm; hay inflamación mixta de la lámina propia y ligero daño de la capa superficial con arquitectura conservada. Se identifican además focalmente zonas de linfocitosis, así como células inflamatorias atrapadas en las bandas de colágeno. (Dom086)



co; la principal causa es la activación del sistema inmunitario de la mucosa colónica frente antígenos lumenales, como alimentos, complementos, fármacos (en especial los antipsicóticos), disbiosis o causas infecciosas. Se identificó como factor de riesgo en este paciente la ingestión de inhibidor de la recaptura de serotonina y satisface los criterios clínicos e histológicos para establecer su diagnóstico; se descartaron enfermedades autoinmunitarias, como enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad celíaca, entre otras que pueden presentarse en la evolución del padecimiento. El seguimiento es fundamental por la aparición de brotes intermitentes y diarrea crónica en el 10% a 15% de los casos.

Conclusiones: La CC en pacientes pediátricos es poco frecuente y es imprescindible realizar una historia clínica completa, perfil bioquímico e histopatológico para determinar un adecuado diagnóstico y tratamiento satisfactorio, así como un seguimiento a largo plazo para la detección y control de las comorbilidades; asimismo, es importante notificarlo por la baja frecuencia y ante un aumento del uso de inhibidores de serotonina en adolescentes como un factor relacionado, luego de considerar otros diagnósticos diferenciales o la relación con otras anomalías como la enfermedad inflamatoria intestinal.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom087

CORRELACIÓN ENTRE MALFORMACIONES GASTROINTESTINALES DIAGNOSTICADAS PRENATALMENTE Y HALLAZGOS CLÍNICOS-QUIRÚRGICOS AL NACIMIENTO

J. Casillas-Franco, L. E. Flores-Fong, E. V. Estrada-Arce, E. Rivera-Chávez, M. Moreno-Flores, G. López-Aguirre, J. C. Lona-Reyes, M. C. Flórez-Garzón, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca

Introducción: Las malformaciones gastrointestinales (MGI) representan el 2.1% de las malformaciones congénitas visibles (MCV) y son una de las causas principales de discapacidad en el mundo. El diagnóstico prenatal es primordial para una atención integral y seguimiento de fetos con MGI. Los factores de riesgo relacionados son edad materna, agentes ambientales y tabaco. La prevalencia del diagnóstico ecográfico prenatal de MCV es hasta de 21% de los casos y sólo en 18.5% se confirmó después de la interrupción del embarazo.

Objetivo: Describir la correlación entre malformaciones gastrointestinales diagnosticadas prenatalmente por ecografía (USG) obstétrica y hallazgos clínicos-quirúrgicos al nacimiento.

Material y métodos: Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico prenatal de MGI mediante USG prenatal en el periodo comprendido entre julio de 2021 y julio de 2022 con una muestra total de 34 casos; se excluyó a los pacientes con malformaciones gastrointestinales sin diagnóstico prenatal o expediente incompleto. Al final se obtuvo una muestra de 28 pacientes. Las variables cualitativas se expresaron en frecuencias y porcentajes y las cuantitativas con la mediana y desviación estándar. Para calcular la correlación entre el USG prenatal y los resultados posnatales se utilizó la correlación de Pearson si las variables tenían una distribución normal. El análisis de los datos se llevó a cabo en Excel.

Resultados: Se incluyó a 14 pacientes del sexo masculino y 14 del femenino, con 17 pacientes de pretérmino y 11 de término. El promedio de la edad materna al momento del nacimiento fue de 24.3 años (DE \pm 8.7). Había antecedente materno de tabaquismo en ocho pacientes. El USG prenatal identificó a 18 pacientes con gastrosquisis, dos con onfalocelo, cinco con atresia intestinal, uno con atresia esofágica y dos polihidramnios con sospecha de MGI. La correlación radiológica-clínica o radiológica-quirúrgica fue la

siguiente: gastrosquisis (18/18), onfalocelo (2/2), atresia intestinal (2/5), atresia esofágica (1/1) relacionada con tetralogía de Fallot y sospecha de MGI (0/2). Al evaluar la correlación entre el USG prenatal y los resultados posnatales, el coeficiente de Pearson fue de 0.87.

Conclusiones: En este estudio, la gastrosquisis y su correlación fue la más frecuente y precisa, como lo describen Friedman et al. La incidencia de MGI es similar en fetos de sexo masculino y femenino, con mayor frecuencia en madres < 20 años, según señalan Loane et al., lo que coincide con este trabajo. En la atresia esofágica e intestinal se encontró imagen de doble burbuja o polihidramnios indicativos de alteración quirúrgica; sin embargo, el diagnóstico posnatal no coincidió en la mayoría de los pacientes. La atención integral de los pacientes con MGI debe realizarse de forma precisa y oportuna en el periodo prenatal con detección por USG obstétrico, ya que ofrece una adecuada correlación y detección diagnóstica.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom088

ILEÍTIS EOSINOFÍLICA. REPORTE DE CASO, UMAE, HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CMNO, IMSS

D. R. Arellano-Sánchez, M. F. Chelius-Muñoz, E. Hernández-Chávez, J. R. Zárate-Guerrero, UMAE, Hospital de Pediatría Médica, CMNO, Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: Los trastornos eosinofílicos primarios engloban a un grupo de anomalías gastrointestinales de causa desconocida, comunes a partir de la cuarta década de la vida, pero escasos en pediatría, con una prevalencia de 1.6/100 000 niños en Estados Unidos, sin informes registrados en la población mexicana. Su patogenia se debe a una infiltración excesiva de eosinófilos (EO) en el epitelio intestinal, en el cual la interleucina (IL)-5 es el factor determinante para la proliferación celular y la causante de una correlación con procesos alérgicos (80%). En el contexto de la ileítis eosinofílica se presenta en clínica con cuadros de obstrucción intestinal y la endoscopia identifica zonas de estenosis y mucosa eritematosa, con pérdida del patrón vascular; en el plano histopatológico se diagnostica con un conteo de EO \geq 56 por campo de gran aumento (CGA) en el íleon. En cuanto al tratamiento, los corticoesteroides son la primera elección, pero con resultados variables, por lo que el empleo de fármacos biológicos anti-IL-5 se encuentra en estudio en adultos.

Objetivo: Describir el caso de un adolescente con ileítis eosinofílica y tratamiento.

Informe de caso: Paciente masculino de 15 años de edad, con antecedente de prematuridad de 24 SDG como único factor patológico. Inició el padecimiento con infección de tejidos blandos en genitales y exantema generalizado. Después mostró cuadros de suboclusión intestinal, uno de los cuales requirió derivación intestinal tipo ileostomía y desarrolló de forma secundaria desnutrición grave, infecciones nosocomiales y choque en múltiples ocasiones. Ante datos clínicos de dolor abdominal, malabsorción intestinal y enteropatía perdedora de proteínas se solicitó endoscopia, que reveló estenosis total en la segunda porción de duodeno y concéntrica del 50% de la luz en el íleon, por lo cual se practicó anastomosis duodeno-duodenal tipo Ken Kimura. El informe histopatológico concluyó ileítis crónica eosinofílica con más de 60 EO por CGA, con infiltración hasta la capa muscular. Recibió tratamiento con dieta elemental, esteroide sistémico e inmunoglobulina sin lograr la estabilidad clínica. Se decide iniciar tratamiento con mepolizumab (anti-IL-5), que produjo un estado clínico favorable, sin síntomas digestivos y recuperación nutricional.

Discusión: La ileítis eosinofílica es una entidad de difícil diagnóstico que origina una afección gastrointestinal considerable. Respecto

del tratamiento, dado que los esteroides son la primera línea, con efectividad probada en pediatría, se estableció como parte de la atención inicial en el paciente, pero sin lograr la remisión clínica. Al tomar en cuenta el papel que desarrolla la IL-5 en la maduración eosinofílica, y de acuerdo con lo publicado, se planteó el uso del mepolizumab, un anticuerpo monoclonal de inmunoglobulina G1 anti-IL-5 humanizado que actúa al reducir los valores de eosinófilos intraepiteliales con mejoría de los hallazgos endoscópicos e histológicos, sin problemas de seguridad o tolerabilidad en niños.

Conclusiones: La ileítis eosinofílica es una entidad que incluye un estado de inflamación crónica, pero cuya etiopatogenia se conoce en escasa medida; lo que sí se ha descrito es el papel de la IL-5 como promotor de la maduración y la atracción intestinal de EO; en la actualidad, los anti-IL-5 son un blanco terapéutico que muestra eficacia en el tratamiento de la enfermedad y con perfil de seguridad aceptable. Si bien se requieren más estudios que validen su uso, éstos podrían incrementar el margen de sobrevida y evitar complicaciones a corto y largo plazo en la vida de los pacientes.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom089

SÍNDROME DE WILKIE, UN RETO DIAGNÓSTICO

J. A. Sánchez-Alejo, S. A. Jiménez-Sánchez, M. J. Cano-Larios, C. Rubio-Calva, Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología (HMEMyN)

Introducción: Rokitansky y luego Wilkie describieron por primera vez el síndrome de Wilkie, también conocido como síndrome de arteria mesentérica superior (SMAS). Se caracteriza por la compresión extrínseca a través de la arteria mesentérica superior y la aorta de la tercera porción del duodeno. Su diagnóstico suele ser de exclusión, de tal manera que se prolonga el mal estado nutricional de los pacientes.

Objetivo: Notificar un caso clínico de un paciente masculino con dolor abdominal de tres meses de evolución, náusea, vómito y pérdida aproximada mayor de 10 kg.

Informe de caso: Paciente masculino de 14 años y seis meses de edad referido a este centro de referencia por dolor abdominal de tres meses de evolución, localizado en epigastrio, opresivo, sin irradiación, intensidad 10/10, acompañado de náusea y vómito posprandial mediato en moderada a abundante cantidad. Se exacerba con la alimentación, sin atenuantes a pesar de administrar varios analgésicos con antecedente de pérdida ponderal de unos 10 kg en ese lapso. Al momento de su ingreso y valoración se encuentra con un peso de 37.3 kg y talla de 1.64 cm con un peso/talla de 68%, talla/edad de 96%, IMC 13.87 (p1); se establece el diagnóstico de una desnutrición aguda de intensidad grave por IMC. Se inicia con abordaje y se solicita estudio de imagen contrastada en la que se observa un ángulo aortomesentérico de 16.13° y una distancia aortomesentérica de 36.7 mm (Fig. 1). Se establece diagnóstico de síndrome de Wilkie y se indica tratamiento nutricional conservador con colocación de sonda transpilórica de larga permanencia con dieta licuada de 1 400 calorías en 1 400 mL con una densidad energética (1:1) e incremento paulatino hasta llegar a su requerimiento. Pese a lograr cierto incremento ponderal, persiste con vómito posprandial mediato frecuente, dolor de intensidad 8/10 a pesar de adoptar la posición de alivio (reclinación hacia adelante); y persiste la desnutrición grave. Debido a la mala evolución y baja tolerancia a la vía oral se coloca un catéter venoso central para administración de nutrición mixta (nutrición parenteral) con mejoría parcial y se decide practicar un procedimiento quirúrgico. Se realiza una anastomosis duodeno-yeyunal abierta con buena evolución; se mantiene cinco días en ayuno con nutrición parenteral y después se

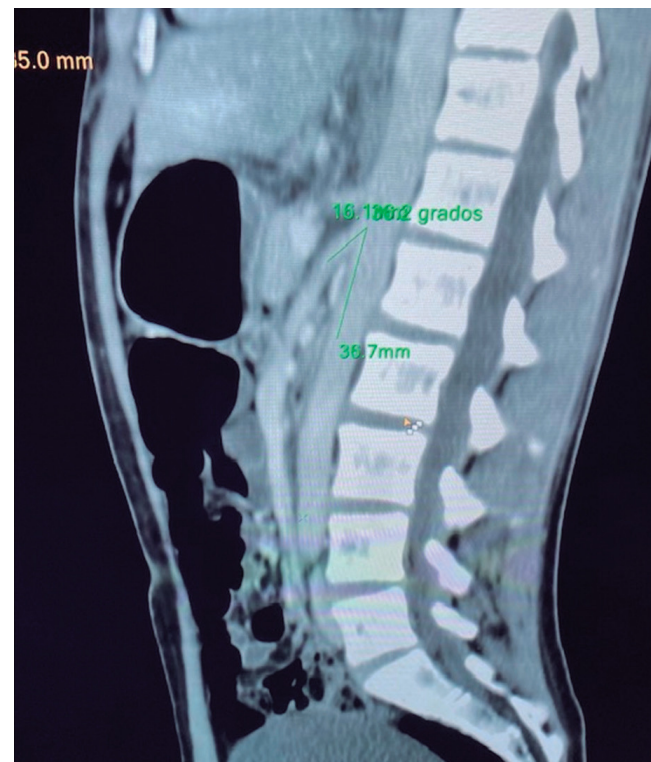
inicia la vía enteral con buena tolerancia, sin dolor y con buena evolución. Al momento del alta egresa con un peso de 45.5 kg y un estado de desnutrición moderada y con seguimiento por la consulta externa de gastroenterología y cirugía pediátrica.

Discusión: El síndrome de Wilkie es un diagnóstico de exclusión, ya que el diagnóstico se retrasa ante una clínica tan poco específica y se prolonga el estado nutricional. El tratamiento suele ser conservador porque una de las hipótesis de esta entidad señala que, al perderse grandes grasa mesentérica, se reduce el ángulo y se estrangula la porción duodenal y por tanto al mejorar el estado nutricional la anomalía disminuye e incluso desaparece. No obstante, en este paciente, a pesar de ganar peso, los síntomas persisten y aparece incluso una fobia a la ingestión de alimentos, dado que al hacerlo aparecen episodios de dolor intenso, así como vómito. La respuesta al tratamiento quirúrgico fue favorable con recuperación total del estado nutricional.

Conclusiones: Es importante conocer este tipo de entidades para sospecharlas y diagnosticarlas en momentos oportunos, lo cual evita la desnutrición grave con todas las repercusiones que esto conlleva, además de que evita las complicaciones psicológicas; siempre debe valorarse el tratamiento multidisciplinario que refleja un resultado favorable para el paciente.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Figura 1. La imagen muestra con claridad la disminución del ángulo aortomesentérico y el pinzamiento de la porción duodenal. (Dom089)



Dom090

RESPUESTA DE LOS SÍNTOMAS DIGESTIVOS ANTE EL USO DE CIPROHEPTADINA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON DISPEPSIA FUNCIONAL DEL SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA DEL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD, HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

M. F. Camberos-Guerrero, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Instituto Nacional de Salud

Introducción: Para poder definir los trastornos funcionales sólo pueden utilizarse los síntomas, pues no hay marcadores biológicos objetivos, y por tanto es igualmente difícil decidir en qué momento iniciar el tratamiento farmacológico (tipo y dosis). Los estudios en animales han demostrado buenos resultados de la ciproheptadina como tratamiento en los trastornos gastrointestinales funcionales, pero su efectividad en la dispepsia funcional no se ha estudiado formalmente en seres humanos. Sólo se han publicado ocho estudios retrospectivos que señalan la potencial eficacia de la ciproheptadina en niños con trastornos funcionales definidos en ese momento por Roma III (77% y 55% de resolución de síntomas, respectivamente). De estos protocolos, sólo uno corresponde a un estudio doble ciego controlado con placebo, lo cual subraya la importancia de realizar más estudios con mejor diseño metodológico y seguimiento a largo plazo.

Objetivo: Evaluar la respuesta de los síntomas gastrointestinales y cambios antropométricos de pacientes tratados con ciproheptadina por diagnóstico de dispepsia funcional.

Material y métodos: Se incluyó a pacientes de cuatro a 18 años del servicio de gastroenterología del Hospital Infantil de México, diagnosticados con dispepsia funcional y atendidos entre 2017 y 2022. Tipo de estudio: observacional, longitudinal y retrospectivo. Variables analizadas: edad, género, diagnóstico de acuerdo con los criterios de Roma IV, procedimiento terapéutico, síntomas como dolor abdominal, náusea, saciedad o vómito, tiempo de evolución y seguimiento, dosis y tiempo de administración de ciproheptadina, y puntaje Z de peso y talla. Análisis estadístico: se realizó estadística descriptiva con frecuencias absolutas y porcentajes para las variables nominales y mediana y rangos para las variables cuantitativas. Para la comparación de las características clínicas antes y después del tratamiento se realizó un análisis de muestras emparejadas mediante la prueba de Wilcoxon para el caso de las variables cuantitativas y la prueba de McNemar para las variables nominales.

Resultados: Se incluyó a 25 pacientes, la mayoría de los cuales tenía como diagnóstico enfermedad por reflujo gastroesofágico y unos cuantos como condición añadida la funduplicatura con gastrostomía. Se agruparon los síntomas en cuatro categorías, de las que el síntoma predominante fue dolor abdominal, seguido de la náusea. La dosis promedio de ciproheptadina administrada a los pacientes fue de 0.2 mg/kg/día con un intervalo de 4 a 12 mg/día. Cabe recalcar también que los pacientes tuvieron una mediana de seguimiento de cuatro meses. No hubo un cambio significativo en la mediana del puntaje Z de peso; sin embargo, se identificó una discreta disminución del puntaje Z de talla. Respecto de los síntomas, se registró mejoría significativa en todos los síntomas: la reducción del dolor abdominal y la náusea fue de 77.8 y 93.3% respectivamente, y en cuanto a la saciedad y el vómito, en ambos la reducción fue del 100%.

Conclusiones: La ciproheptadina parece mejorar los síntomas gastrointestinales en niños con diagnóstico de dispepsia funcional, incluidos los pacientes con antecedente de síntomas de tipo funcional a pesar de someterse antes a funduplicatura y gastrostomía.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom091

COMPARACIÓN DE NIVELES DE METANO (CH₄) E HIDRÓGENO (H₂) EN NIÑOS CON DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL

N. Sandoval-Garín, E. Toro-Monjaraz, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: Los trastornos funcionales gastrointestinales comprenden un espectro amplio de afecciones del tracto digestivo crónicas. El dolor abdominal funcional es uno de los principales, del cual la causa puede ser la disregulación de la microbiota gastrointestinal. El sobrecrecimiento bacteriano es una disregulación cuantitativa de la microbiota y se define como la presencia > 103 UFC/mL en el cultivo de aspirado yeyunal; sin embargo, es un procedimiento invasivo, con un costo alto y los pacientes requieren casi siempre sedación por lo que se exponen a un riesgo innecesario; la prueba de hidrogeniones con lactulosa es un método diagnóstico no invasivo para el diagnóstico de sobrecrecimiento bacteriano con una sensibilidad y especificidad hasta de 68% y 100%, respectivamente, cuyos resultados falsos negativos se presentan por la presencia de bacterias no productoras de H₂ y por tanto la medición del metano podría disminuir dicho falso negativo; pese a ello, existen pocos estudios en población pediátrica que determinen esa relación.

Objetivo: Comparar los valores de hidrogeniones con el metano en una prueba de aliento en pacientes pediátricos con dolor abdominal funcional. Describir las características sociodemográficas, clínicas y paraclínicas (cifras de hidrogeniones y metano en la prueba de aliento con lactulosa, coproparasitoscópicos, coprocultivos) y determinar si existen factores que predispongan a una mayor elevación de metano.

Material y métodos: Se realizó una revisión retrospectiva de los niños admitidos en el Instituto Nacional de Pediatría (INP) desde 2020 hasta mayo de 2022, con un diagnóstico de dolor abdominal funcional acorde a los criterios de Roma IV. Se excluyó a los pacientes bajo tratamiento actual o dos semanas antes de la prueba con antimicrobianos, probióticos o prebióticos, lactulosa o complementos de fibra.

Resultados: Se analizó a 35 pacientes, 51.1% de ellos mujeres, con una media de edad de los pacientes de 11 años (mínimo, 50 meses; máximo, 18 años, 3 meses): la duración del dolor fue de dos a 36 meses con una media de 13.47. El 31% refirió dolor moderado y el 45.7% dolor intenso; los síntomas vinculados fueron diarrea (11.4%), saciedad temprana (40%), flatulencias (48.6%) y distensión abdominal (80%). El 42.9% (15) de los pacientes tuvo deposiciones suaves y formadas (Bristol 3) durante la semana anterior a la realización de la prueba. La prueba de hidrogeniones fue positiva en el 82.9% de los casos y la de metano en el 20%. De los pacientes con prueba de metano positiva se muestran las características en la **Tabla 1**.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con prueba de metano positivo correspondió a mujeres y la edad de ambos grupos fue similar. El dolor parece tener la misma duración en los pacientes con prueba de metano respecto de los hidrogeniones; la diarrea fue el síntoma más frecuente en pacientes positivos con metano en comparación con aquellos positivos con hidrogeniones, a diferencia de la distensión abdominal que se presentó con mayor frecuencia en aquellos positivos con hidrogeniones. Por último, de los seis pacientes negativos mediante prueba de hidrogeniones, uno fue positivo con prueba de metano y el valor medio de hidrogeniones fue similar en los positivos con hidrogeniones y metano.

Financiamiento: Ninguno.

Dom092

SINGULTO PERSISTENTE COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE ERUCTOS SUPRAGÁSTRICOS

G. Rivera-Fernández, K. A. Cosetl-Sánchez, L. Bilbao-Chávez, J. A. Chávez-Barrera, Instituto Mexicano del Seguro Social

Tabla 1. (Dom091)

	Prueba de metano				Prueba de hidrogeniones		
	Positivo				Positivo		
	Recuento	% de N columnas	Media	Media	Recuento	% de N columnas	Media
Sexo (1: femenino; 2: masculino)	Femenino	5	71.40%			19	65.50%
	Masculino	2	28.60%			10	34.50%
	Total	7	100.00%			29	100.00%
Edad				137	139		139
Duración del dolor (meses)				14	13		14
Diarrea (1 sí, 2 no)	Sí	2	28.60%			4	13.80%
	No	5	71.40%			25	86.20%
Saciedad temprana (1 sí, 2 no)	Sí	3	42.90%			12	41.40%
	No	4	57.10%			17	58.60%
Distensión abdominal (1 sí, 2 no)	Sí	4	57.10%			24	82.80%
	No	3	42.90%			5	17.20%
Flatulencia (1 sí, 2 no)	No	4	57.10%			15	51.70%
	Sí	3	42.90%			14	48.30%
MediaCH4				13.14	0.66		3.29
MediaH2				45.24	36.46		43.06
Prueba							

Introducción: Los eructos supragástricos son alteraciones del comportamiento en los que existe una aspiración o inyección de aire desde la faringe hasta el esófago, con expulsión inmediatamente antes de su llegada al estómago. La fisiopatología del singulto es todavía incierta; se ha señalado que una distensión rápida del esófago proximal puede activar el reflejo del singulto y que puede ser efecto de la alimentación, consumo de bebidas carbonatadas o aerofagia. En adultos, la prevalencia de eructos supragástricos excesivos es del 3.4% y tienen una mayor relación con la exposición ácida en pacientes con enfermedad por reflujo gastroesofágico; sin embargo, en pediatría no existe una prevalencia registrada de eructos supragástricos y, por lo tanto, los conocimientos sobre esta entidad clínica se limitan a informes de casos. **Objetivo:** Presentar un caso clínico de singulto persistente secundario a la presencia de eructos supragástricos en un paciente pediátrico.

Informe de caso: Paciente femenino de 14 años de edad que cuenta con los siguientes antecedentes de importancia: carga genética de hipertensión y diabetes mellitus, cáncer de mama en una tía materna y cáncer de pulmón en un tío paterno. No tiene antecedentes perinatales de importancia, ha recibido todas las vacunas, tiene un aprovechamiento escolar con promedio de 9, sin hospitalizaciones previas; es alérgica a las sulfonamidas y cefalosporinas, varicela a los seis años, dermatitis atópica tratada con emolientes, antecedente de ansiedad secundaria en periodos de evaluaciones o exposiciones en la escuela. En agosto de 2020 refiere singulto persistente sin relación con la alimentación

o desencadenante identificado, con aumento de frecuencia y adición de eructos; en el servicio de urgencias refiere que sus síntomas limitan sus actividades diarias; se la valorada en el triaje pediátrico y se prescribe omeprazol (1 mg/kg/12 h) sin remisión; se la revalora a las 24 horas, y se añaden al tratamiento domperidona e hidróxido de aluminio/magnesio, pero la falta de mejoría obliga a hospitalizarla para estudio; una serie esofagogastroduodenal es normal, pero la endoscopia y las biopsias revelan esofagitis crónica moderada y se decide continuar tratamiento para enfermedad por reflujo gastroesofágico. Ante la persistencia de los síntomas hasta junio 2021, se valora otra vez en consulta externa y se indica estudio de pH-metría/impedancia de 24 horas, con un índice de reflujo de 0.2% pero con identificación de síntomas en periodos en los que se encontraba el patrón de eructo supragástrico por impedancia.

Ante los hallazgos por manometría, se inicia tratamiento de rehabilitación con ejercicios de respiración diafragmática y explicación del componente psicológico que precipita los episodios, hasta lograr comprender la causa del hipo persistente; la respuesta al tratamiento es positiva y alcanza remisión de la enfermedad (Fig. 1).

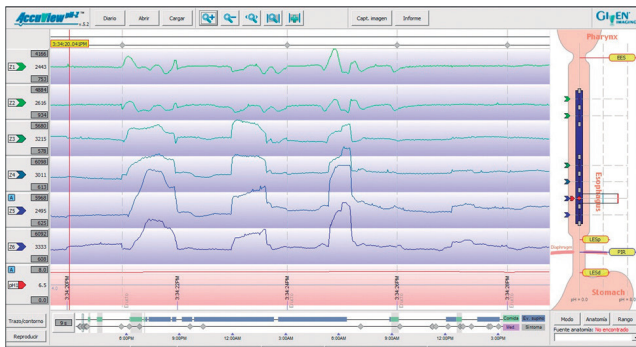
Discusión: Es un caso pediátrico con antecedente de singulto persistente con exacerbaciones en periodos de estrés; luego del estudio de pH-metría e impedancia de 24 horas que revelan eructos supragástricos, se observa mejoría significativa al iniciar tratamiento de rehabilitación y ejercicios de respiración diafragmática. La información en pediatría sobre esta entidad clínica, su abordaje y

diagnóstico es limitada; sin embargo, parece correlacionarse con lo establecido en adultos para su abordaje y tratamiento.

Conclusiones: Los eructos supragástricos son una causa importante de singulto persistente y forman parte de un diagnóstico diferencial de la enfermedad por reflujo gastroesofágico, que es la más vinculada con esta entidad clínica; éste es un informe de caso que puede funcionar como fuente informativa de importancia ante casos de singulto o eructos resistentes al tratamiento convencional en pediatría.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Figura 1. Estudio de pH-metría e impedancia de 24 horas, con registro de trazos indicativos de eructos supragástricos; se identifica la elevación de la impedancia de manera descendente, con su respectivo descenso de la impedancia de manera ascendente, un patrón característico. (Dom092)



Dom093

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, BIOQUÍMICA, ENDOSCÓPICA E HISTOLÓGICA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL, EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA: COHORTE DE 10 AÑOS

A. L. Castro-Zárate, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, E. Toro-Monjaraz, R. Cervantes-Bustamante, J. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) comprende la enfermedad de Crohn (EC) y la colitis ulcerosa (CU). En pediatría es más frecuente entre los 10 y 18 años (25% de los casos). La EC se registra con frecuencia en pacientes masculinos adolescentes y la CU en preescolares. La presentación clínica más frecuente de la CU es la diarrea con sangre y el dolor abdominal; en la EC predominan el dolor abdominal, la diarrea con o sin sangre y la detención del crecimiento. El estudio endoscópico con colonoscopia e histología permiten establecer diagnóstico y valorar el tipo de tratamiento.

Objetivo: Describir las características clínicas, bioquímicas, endoscópicas, histológicas, terapéuticas y la evolución de pacientes con EII a los 24 meses desde el diagnóstico en el Instituto Nacional de Pediatría.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y observacional. Se realizaron medias, rangos y desviaciones estándar mediante el software IBM Statistics v25.0.

Resultados: Se obtuvo un total de 51 pacientes, con edad mínima de tres meses y máxima de 196 meses. El género femenino fue el más afectado (54.9%). El diagnóstico inicial fue EC en

9.8%, CU en 56.9% e indeterminado en 33.3%. Una vez obtenidos los resultados de las biopsias, 96% correspondió a CU y 4% a EC. Se identificaron seis casos de inicio muy temprano (11.7%). El principal síntoma fue dolor abdominal (78.8%), seguido de diarrea (76.9%), hematoquecia (67.3%) y rectorragia (55.8%); retraso del crecimiento en 17.3% y 36.5% pérdida de peso en la valoración inicial. Luego de 12 meses, el dolor abdominal se encontró en 19.2% y la diarrea continuó en 26.9%. La media de hemoglobina inicial fue de 12.8 g/dL; 25% desarrolló leucocitosis, 9.6% trombocitosis, 61.6% elevación de VSG, 34.6% elevación de PCR y sólo se realizó calprotectina fecal en 11.5%. A los 12 meses de seguimiento, 19.2% mostró anemia, 26.9% leucocitosis, 23.2% trombocitosis, 48% elevación de VSG, ningún paciente tuvo elevación de PCR y 9.6% hipalbuminemia. Se realizó panendoscopia inicial en 88.5% y colonoscopia en 96.2%. El 48.1% tuvo una calificación de Mayo leve, 44.2% moderada y 3.8% grave; 51.9% registró una calificación de Montreal S2. De los pacientes con CU, 30.8% tuvo UCEIS de 8 (grave). Ambos pacientes con EC desarrollaron CDEIS de 3. Se efectuó panendoscopia de control en 80.8% y colonoscopia en 96%, entre los 12 y 24 meses desde el diagnóstico. El 65.4% tuvo Mayo leve, 50% Montreal S2, 40% Montreal S1 y 6% Montreal S0. El 38.5% registró UCEIS de 4 y 9.6% UCEIS de 8. Los dos pacientes con EC presentaron CDEIS de 2. El tratamiento se inició con prednisona, mesalazina rectal/oral y azatioprina en 73.1% de los casos; se mantuvo la prednisona a los 12 meses de seguimiento en 80% de los casos, mesalazina oral/rectal en 78.8% y azatioprina en 61.5%. Un paciente recibió infliximab al inicio y seis pacientes cambiaron a fármaco biológico a los 12 meses de seguimiento. En el estudio histopatológico inicial, 26.9% mostró actividad leve, 63.5% moderada y 19.2% acentuada. En el estudio de control entre los 12 y 24 meses, el 38.5% sufrió actividad leve, 42.3% moderada y 11.5% acentuada. Tras 24 meses de tratamiento, 78.8% experimentó mejoría clínica, 90.4% mejoría bioquímica, 69.2% mejoría endoscópica y 71.2% mejoría histológica.

Conclusiones: Esta población es semejante a la descrita en las publicaciones médicas; sin embargo, tiene mayor prevalencia en edades tempranas, predominio en el género femenino y respuesta adecuada al esteroide con inmunomoduladores.

A los 12 meses de tratamiento hay mejoría clínica, endoscópica e histológica; sin embargo, la anemia es un parámetro constante. Es necesario obtener una muestra más representativa para poder evaluar su evolución.

Financiamiento: No se obtuvo ningún tipo de financiamiento.

Dom094

EXPERIENCIA EN EL USO DE BOLSA PREFABRICADA-TRES CÁMARAS (OLICLINOMEL N450E) COMO NUTRICIÓN PARENTERAL EN RECIÉN NACIDOS DE LA UCIN DEL HOSPITAL GENERAL DE OCCIDENTE

J. Becerril-Bueno, M. J. Galaviz-Ballesteros, R. A. Peña-Juárez, O. Ceja-Mejía, Hospital General de Occidente

Introducción: Nutriente, en todos los alimentos, es el elemento nutritivo; metanutricional es el requerimiento deseado de nutriente, acorde con la bibliografía descrita; y nutrición parenteral es la administración por vía intravenosa de los nutrientes, en individuos con desnutrición o riesgo, para satisfacer las necesidades nutricionales siempre que éstas no sea posible cubrir por vía enteral. En los neonatos prematuros se indica una progresión lenta de la nutrición enteral y la parenteral debe iniciarse en el

primero o segundo días de vida, hasta que la enteral satisfaga el 50% de las necesidades calóricas. Las directrices europeas de NP pediátrica establecen que las soluciones estándares (bolsa de tres cámaras) deben usarse sobre las individualizadas. El paciente pediátrico es más vulnerable y las consecuencias son desnutrición, mayor mortalidad y efectos a largo plazo sobre el crecimiento.

Objetivo: Valorar los objetivos nutricionales del uso de la bolsa prefabricada (tres cámaras) OliClinomel N4-550 E de 1 000 mL marca Baxter durante el periodo de abril a junio de 2019 en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) del Hospital General de Occidente.

Material y métodos: El estudio incluyó a pacientes nacidos y hospitalizados en la UCIN del Hospital General de Occidente durante el periodo abril-junio del 2019 que utilizaron bolsa prefabricada (tres cámaras) marca Baxter línea OliClinomel N4-550 E. Es un protocolo transversal, retrospectivo, analítico y descriptivo. Sus variables fueron SDG, género, peso nacimiento-final, indicación y duración de NPT, aportes de macronutrientes mínimos-máximos, ganancia ponderal, complicaciones e infecciones concomitantes. Análisis estadístico: registro de mediana, máximos y mínimos para variantes numéricas continuas; para las variables categóricas se utilizó porcentaje con el programa IBM® SPSS® versión 2017.

Resultados: Se analizó información clínica y epidemiológica de un total de 10 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión, durante un periodo máximo de 10 días con el uso de la bolsa. Sexo femenino: 60%; pacientes de pretérmino tardío: 40%. El uso de la bolsa fue menor a siete días en 60%. Hasta 40% correspondió a pacientes con bajo peso al nacer. Diagnóstico al ingreso: prematuridad (60%); el inicio de la NP se debió a alteraciones gastrointestinales en 50% (atresia intestinal IIB 2:5). Del total, 80% mostró ganancia ponderal. Los aportes máximos de los macronutrientes se alcanzaron de acuerdo con los objetivos publicados (AA 80%, Lip 50%, CHO 100%), a diferencia de los aportes promedio de macronutrientes de los que sólo se alcanzó el objetivo en AA 60% y CHO 100%. No se alcanzaron los objetivos de aportes máximos o promedios de los RCP ni RCNP. Se logró el objetivo de aportes máximos de energía en 70% y 30% en los aportes promedios. Como complicación se encontró colestasis en tres pacientes (30%). El 80% de los pacientes tuvo sospecha de sepsis tardía, en 3 (30%) se aisló germen, con predominio de *Klebsiella*. Las indicaciones para suspender la NP fueron liberar la vía enteral (50%) y continuar la nutrición individual (50%). Otros pacientes continuaron con otra nutrición porque no se contaba con más bolsas prefabricadas en el hospital; en virtud de su diagnóstico inicial y la necesidad de la NP para cubrir sus requerimientos se inició la modalidad individualizada.

Conclusiones: Los aportes máximos de los macronutrientes fueron adecuados para los RN con el uso de esta bolsa. No se identificaron diferencias de las complicaciones, pero sí variantes de los nutrientes en los aportes promedios de acuerdo con el volumen administrado para los requerimientos diarios. Se encontró que la bolsa OliClinomel N4-550E, 1 000 mL, marca Baxter, puede ser una alternativa cuando no se cuenta con nutrición individualizada.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom095

ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE CLASIFICACIÓN DE WATERLOW Y METODOLOGÍA DE LA OMS Y CDC PARA DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL HIMFG

G. A. Torres-Martínez, R. Vázquez-Frias, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La valoración del estado nutricional se debe realizar de manera sistematizada. En 1993, la OMS emprendió una revisión para el uso y la interpretación de las referencias antropométricas en los niños. Se concluyó que las referencias recomendadas para uso internacional a finales del decenio de 1970 no eran adecuadas para representar el crecimiento en la niñez temprana y que era necesario realizar nuevas curvas. La OMS realizó el Estudio Multicéntrico de Referencias de Crecimiento implementado entre 1997 y 2003 y se recolectaron datos de crecimiento primario e información relacionada de 8 440 lactantes sanos y alimentados con leche humana y preescolares de diversas etnias.

Objetivo: Evaluar de modo comparativo las diferencias de la valoración nutricional al comparar las escalas de Waterlow con OMS y CDC y unificar la interpretación de los diferentes patrones de referencia. Asimismo, describir el estado nutricional durante la valoración de cualquier paciente pediátrico de 0 a 18 años de edad e interpretar los patrones de referencia para establecer un diagnóstico nutricional de cualquier paciente pediátrico de 0 a 18 años de edad.

Material y métodos: Se tomaron los parámetros antropométricos de niños y niñas valorados ambulatoria o intrahospitalariamente y que cumplieron criterios de selección. Se clasificaron dos grupos: 0 a 24 meses y 25 a 215 meses. Se incluyeron en la valoración nutricional las siguientes variables: longitud (cm) medida con infantómetro y peso (kg) con báscula de Beurer con capacidad de 20 kg y precisión con 100 g de medición (< 24 meses); y balanza de piso para talla (cm) y peso (kg) y se calculó el IMC (Kg/m²) en los mayores de dos años. Las cifras antropométricas y el IMC se ubicaron en curvas de crecimiento de OMS en menores de dos años y CDC en mayores de los dos años. En menores de dos años se relacionaron las variables con respecto al percentil 50° de cada edad medida en meses de acuerdo con tablas de la OMS para peso/talla y talla/edad. Para el grupo de edad de mayores de dos a 18 años se realizó la misma metodología con tablas CDC para IMC/edad y talla/edad.

Resultados: Se incluyeron en el estudio los datos antropométricos de 100 pacientes con distribución del 56% de sexo masculino y 44% de femenino. Se analizó a 12 pacientes menores de dos años y se identificó distribución de siete pacientes masculinos. Mediante metodología de la OMS de percentiles y puntajes Z se diagnosticó a un paciente con desnutrición (8.3%), siete con diagnóstico de talla baja o baja grave (58%) y cuatro eutrófico (3.3%). Al comparar con el porcentaje de medianas se encontró a nueve (75%) con desnutrición y tres (25%) eutróficos. Predominó el diagnóstico de talla baja o talla baja grave (7), 4 (57%) con talla baja grave y 3 (42%) con talla baja. Al emplear el puntaje Z, se identificó a tres pacientes con talla baja grave (42%) y cuatro con talla baja (58%). Hay discordancia diagnóstica en un paciente (1.16%). En relación con los pacientes mayores de dos años, se diagnosticó a 86 pacientes, 49 de sexo masculino (56.9%). De acuerdo con la metodología de la OMS se identificó como eutróficos a 15 de los 86 pacientes (17%) y el resto tenía desnutrición. En términos comparativos, se reconoció con porcentaje de medianas a 82 de 86 pacientes con desnutrición (95%). De estos 82 pacientes, 13 (15.6%) tienen sobrepeso y 69 (84.1%) desnutrición. Hay discordancia diagnóstica en 11 pacientes (12.7%) (Tabla 1).

Conclusiones: Este estudio permite confirmar que existe diferencia en la exactitud de la valoración antropométrica de los pacientes pediátricos mediante metodología de OMS/CDC y que la clasificación de Waterlow puede sobreestimar el diagnóstico de desnutrición y tal vez sobretratar a estos pacientes.

Financiamiento: Ninguno.

Tabla 1. Valoración nutricional comparativa en mayores de dos años. (Dom095)

	OMS		Puntajes Z				Porcentaje de medianas		
	IMC Percentil	TE Percentil	Diagnóstico nutricional	IMC Puntaje Z	TE Puntaje Z	Diagnóstico nutricional	% PT	% TE	Diagnóstico nutricional
Paciente 13 (masc, 83 meses)	0	52.2	Emaciación grave	-4.42	2.08	Emaciación grave	76	91	DNT crónica agudizada moderada
Paciente 14 (fem, 118 meses)	1	86	Emaciación	-2.31	1.09	Emaciación	75	105	DNT aguda moderada
Paciente 15 (masc, 104 meses)	99	24	Obesidad	2.26	-0.7	Sobrepeso	160	96	Sobrepeso
Paciente 16 (fem, 148 meses)	97	47	Obesidad	1.84	-0.06	Riesgo de sobrepeso	145	100	Sobrepeso
Paciente 17 (masc, 63 meses)	100	37	Obesidad	3.96	-0.32	Obesidad	195	98	Sobrepeso
Paciente 18 (fem, 187 meses)	92	36	Sobrepeso	1.4	-0.36	Riesgo de sobrepeso	140	98	Sobrepeso
Paciente 19 (masc, 96 meses)	100	94	Obesidad	2.71	1.55	Sobrepeso	186	107	Sobrepeso
Paciente 20 (fem, 103 meses)	99	21	Obesidad	2.5	-0.8	Sobrepeso	183	96	Sobrepeso
Paciente 21 (masc, 93 meses)	99	22	Obesidad	2.41	-0.78	Sobrepeso	159	96	Sobrepeso
Paciente 22 (masc, 188 meses)	99	37	Obesidad	2.3	-0.33	Sobrepeso	170	98	Sobrepeso
Paciente 23 (fem, 39 meses)	1	0	Emaciación grave	-2.19	-3.52	Emaciación grave	77	85	DNT crónica agudizada moderada
Paciente 24 (masc, 55 meses)	6	0	Emaciación grave	-1.54	-3.8	Emaciación grave	78	83	DNT crónica agudizada moderada
Paciente 25 (masc, 27 meses)	12	0	Emaciación grave	-1.16	-3.64	Emaciación grave	84	85	DNT crónica agudizada leve
Paciente 26 (masc, 47 meses)	0	5	Emaciación grave	-3.04	-1.6	Emaciación grave	87	93	DNT crónica agudizada leve
Paciente 27 (masc, 34 meses)	0	86	Emaciación grave	-4.04	1.09	Emaciación grave	80	104	DNT aguda leve
Paciente 28 (fem, 215 meses)	63	29	Eutrófico	0.34	-0.56	Eutrófico	116	97	Sobrepeso
Paciente 29 (fem, 149 meses)	0	71	Emaciación grave	-2.72	0.56	Emaciación	78	102	DNT aguda moderada
Paciente 30 (masc, 62 meses)	26	27	Eutrófico	-0.65	-0.61	Eutrófico	118	97	Sobrepeso
Paciente 31 (masc, 128 meses)	3	1	Emaciación	-1.84	-2.53	Emaciación	72	88	DNT crónica agudizada moderada
Paciente 32 (masc, 56 meses)	1	10	Emaciación	-2.45	-1.26	Emaciación	95	94	DNT crónica compensada
Paciente 33 (masc, 91 meses)	0	0	Emaciación grave	-7.39	-5.34	Emaciación grave	90	77	DNT crónica compensada
Paciente 34 (fem, 203 meses)	19	25	Eutrófico	-0.88	-0.68	Eutrófico	85	97	DNT aguda leve
Paciente 35 (fem, 149 meses)	0	61	Emaciación grave	-3.6	0.28	Emaciación grave	71	101	DNT aguda moderada

Paciente 36 (masc, 79 meses)	27	9	Eutrófico	-0.6	-1.38	Eutrófico	95	94	DNT crónica compensada
Paciente 37 (fem, 102 meses)	0	0	Emaciación grave	-6.22	-6.33	Emaciación grave	67	74	DNT crónica agudizada grave
Paciente 38 (masc, 141 meses)	82	74	Eutrófico	0.91	0.64	Eutrófico	108	102	Eutrófico
Paciente 39 (fem, 32 meses)	0	0	Emaciación grave	-3.21	-3.25	Emaciación grave	86	77	DNT crónica agudizada leve
Paciente 40 (fem, 215 meses)	63	29	Eutrófico	0.34	-0.56	Eutrófico	118	97	Sobrepeso
Paciente 41 (fem, 88 meses)	64	15	Eutrófico	0.36	-1.02	Eutrófico	106	95	Eutrófico
Paciente 42 (masc, 25 meses)	0	0	Emaciación grave	-7.55	-2.92	Emaciación grave	64	88	DNT crónica agudizada grave
Paciente 43 (masc, 37 meses)	40	0	Emaciación grave	-0.25	-3.26	Emaciación grave	93	87	DNT crónica compensada
Paciente 44 (masc, 215 meses)	46	9	Eutrófico	-0.11	-1.32	Eutrófico	114	94	Eutrófico
Paciente 45 (fem, 32 meses)	3	26	Bajo peso	-1.9	-0.63	Eutrófico	85	97	DNT aguda leve
Paciente 46 (fem, 209 meses)	87	47	Sobrepeso	111	-0.08	Eutrófico	126	99	Sobrepeso
Paciente 47 (masc, 25 meses)	0	0	Emaciación grave	-5.38	-3.2	Emaciación grave	66	87	DNT crónica agudizada grave
Paciente 48 (fem, 111 meses)	0	6	Emaciación grave	-6.45	-1.35	Emaciación grave	65	93	DNT crónica agudizada leve
Paciente 50 (fem, 129 meses)	1	3	Emaciación	-2.45	-1.95	Emaciación	83	90	DNT crónica agudizada leve
Paciente 51 (masc, 145 meses)	17	8	Eutrófico	-0.95	-1.42	Eutrófico	95	92	DNT crónica compensada
Paciente 52 (masc, 147 meses)	7	5	Eutrófico	-1.48	-1.66	Eutrófico	92	91	DNT crónica compensada
Paciente 53 (fem, 163 meses)	5	0	Emaciación grave	-1.63	-3.44	Emaciación grave	92	85	DNT crónica compensada
Paciente 54 (fem, 150 meses)	6	3	Emaciación	-1.54	-1.85	Eutrófico	85	90	DNT crónica agudizada leve
Paciente 55 (fem, 178 meses)	1	3	Emaciación	-2.48	-1.88	Emaciación	82	92	DNT crónica agudizada leve
Paciente 56 (masc, 74 meses)	0	8	Emaciación grave	-3.17	-1.42	Emaciación grave	82	94	DNT crónica agudizada leve
Paciente 57 (masc, 98 meses)	0	2	Emaciación grave	-3.23	-2.02	Emaciación grave	81	91	DNT crónica agudizada leve
Paciente 58 (masc, 89 meses)	72	7	Eutrófico	0.59	-1.47	Eutrófico	107	91	DNT crónica compensada
Paciente 59 (fem, 76 meses)	9	1	Emaciación	-1.33	-2.3	Emaciación	85	90	DNT crónica agudizada leve
Paciente 60 (fem, 84 meses)	36	12	Eutrófico	-0.36	-1.16	Eutrófico	96	95	Eutrófico
Paciente 61 (masc, 75 meses)	0	16	Emaciación grave	-5.24	-0.99	Emaciación grave	75	95	DNT aguda moderada
Paciente 62 (masc, 119 meses)	2	3	Emaciación	-2.12	-1.84	Emaciación	87	91	DNT crónica agudizada leve

Paciente 63 (fem, 147 meses)	1	3	Emaciación	-2.49	-1.85	Emaciación	79	90	DNT crónica agudizada moderada
Paciente 64 (fem, 192 meses)	0	13	Emaciación grave	-6.6	-1.12	Emaciación grave	65	95	DNT aguda grave
Paciente 65 (masc, 207 meses)	1	4	Emaciación	-2.38	-1.76	Emaciación	88	92	DNT crónica agudizada leve
Paciente 66 (masc, 229 meses)	5	1	Emaciación	-1.62	-2.26	Emaciación	99	90	DNT crónica compensada
Paciente 67 (fem, 231 meses)	54	11	Eutrófico	0.09	-1.23	Eutrófico	119	95	Sobrepeso
Paciente 68 (masc, 172 meses)	0	1	Emaciación grave	-2.62	-2.57	Emaciación	85	88	DNT crónica agudizada leve
Paciente 69 (masc, 163 meses)	3	8	Emaciación	-1.82	-1.38	Eutrófico	85	92	DNT crónica agudizada leve
Paciente 70 (fem, 157 meses)	74	0	Emaciación grave	0.65	-2.77	Emaciación	120	90	DNT crónica compensada
Paciente 71 (masc, 56 meses)	0	0	Emaciación grave	-3.05	-2.97	Emaciación grave	80	87	DNT crónica agudizada leve
Paciente 72 (fem, 43 meses)	48	3	Emaciación	-0.04	-1.92	Eutrófico	96	91	DNT crónica compensada
Paciente 73 (fem, 59 meses)	2	1	Emaciación	-2.11	-2.24	Emaciación	84	90	DNT crónica agudizada leve
Paciente 74 (masc, 44 meses)	48	0	Emaciación grave	-0.04	-3.24	Emaciación grave	94	87	DNT crónica compensada
Paciente 75 (fem, 60 meses)	4	3	Emaciación	-1.81	-1.92	Eutrófico	86	91	DNT crónica agudizada leve
Paciente 76 (masc, 34 meses)	47	11	Eutrófico	-0.08	-1.21	Eutrófico	97	94	DNT crónica compensada
Paciente 77 (fem, 61 meses)	68	1	Emaciación	0.46	-2.49	Emaciación	101	89	DNT crónica compensada
Paciente 78 (masc, 56 meses)	54	0	Emaciación grave	0.11	-2.69	Emaciación	97	88	DNT crónica compensada
Paciente 79 (masc, 35 meses)	2	1	Emaciación	-2.07	-2.33	Emaciación	83	91	DNT crónica agudizada leve
Paciente 80 (fem, 135 meses)	0	10	Emaciación grave	-7.08	-1.27	Emaciación grave	56	93	DNT crónica agudizada grave
Paciente 81 (masc, 73 meses)	3	43	Emaciación	-1.82	-0.18	Eutrófico	82	99	DNT aguda leve
Paciente 82 (fem, 207 meses)	12	19	Eutrófico	-1.19	-0.88	Eutrófico	97	96	Eutrófico
Paciente 83 (masc, 203 meses)	0	4	Emaciación grave	-4.42	-1.77	Emaciación grave	76	92	DNT crónica agudizada moderada
Paciente 84 (masc, 206 meses)	5	3	Emaciación	5	3	Emaciación grave	94	92	DNT crónica compensada
Paciente 86 (masc, 94 meses)	1	2	Emaciación	-2.48	-2.06	Emaciación	84	90	DNT crónica agudizada leve
Paciente 87 (masc, 73 meses)	0	1	Emaciación grave	-3.18	-2.22	Emaciación grave	81	90	DNT crónica agudizada leve
Paciente 88 (fem, 79 meses)	64	0	Emaciación grave	0.35	-2.73	Emaciación	104	88	DNT crónica compensada

Paciente 89 (masc, 62 meses)	14	2	Emaciación	-1.08	-2.1	Emaciación	91	90	DNT crónica compensada
Paciente 90 (fem, 39 meses)	0	1	Emaciación grave	-2.75	-2.33	Emaciación	80	90	DNT crónica agudizada leve
Paciente 91 (masc, 28 meses)	32	0	Emaciación grave	-0.47	-2.71	Emaciación	92	88	DNT crónica compensada
Paciente 92 (masc, 96 meses)	0	0	Emaciación grave	-2.91	-2.72	Emaciación	83	88	DNT crónica agudizada leve
Paciente 93 (fem, 77 meses)	0	5	Emaciación grave	-5.87	-1.63	Emaciación grave	72	92	DNT crónica agudizada moderada
Paciente 94 (masc, 132 meses)	0	1	Emaciación grave	-2.65	-2.31	Emaciación	86	88	DNT crónica agudizada leve
Paciente 95 (masc, 143 meses)	2	1	Emaciación	-1.99	-2.54	Emaciación	91	87	DNT crónica compensada
Paciente 96 (masc, 71 meses)	2	1	Emaciación	-2.1	-2.31	Emaciación	86	89	DNT crónica agudizada leve
Paciente 97 (fem, 99 meses)	7	1	Emaciación	-1.44	-2.55	Emaciación	89	88	DNT crónica agudizada leve
Paciente 98 (fem, 85 meses)	14	1	Emaciación	-1.09	-2.57	Emaciación	91	89	DNT crónica compensada
Paciente 99 (masc, 54 meses)	50	0	Emaciación grave	-0.01	-2.98	Emaciación	95	87	DNT crónica compensada
Paciente 100 (masc, 128 meses)	0	1	Emaciación grave	-5.9	-2.44	Emaciación grave	72	85	DNT crónica agudizada moderada

*DNT, desnutrición

Dom096

ENCUESTA MULTINACIONAL PARA PROFESIONALES DE LA SALUD SOBRE EL DIAGNÓSTICO Y EL TRATAMIENTO NUTRICIONAL DEL ESTREÑIMIENTO EN LACTANTES Y NIÑOS PEQUEÑOS

C. González-Portillo, E. M. Toro-Monjaraz, L. Muhardi, Y. Vandénplas, F. E. Zárate-Mondragón, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La incidencia del estreñimiento funcional varía entre los niños y oscila entre 0.5% y 30%. Se ha publicado una prevalencia de 2.9% en el primer año de vida y 10.1% en el segundo, con predominio de 1.2:1 del sexo femenino respecto del masculino. La historia clínica y la exploración física son importantes para excluir causas orgánicas y reconocer complicaciones. El diagnóstico se determina de acuerdo con los criterios de Roma IV. La resolución se logra a través de una combinación de educación, modificación del comportamiento, ablandadores de heces y modificación de la dieta.

Objetivos: Determinar las prácticas actuales en el uso de criterios diagnósticos para establecer el estreñimiento en niños de 0 a 3 años en pediatras y médicos generales que proporcionan atención primaria.

Materiales y métodos: Se realizó una encuesta elaborada con investigadores del país y mejorada para conocer el diagnóstico y las prácticas de atención en México. La encuesta siguió métodos de muestreo no intencional y se distribuyó por correo electrónico o "WhatsApp" con indicación del enlace y captura de los datos (SurveyMonkey) a los profesionales de la salud. La encuesta permitió una respuesta anónima y única.

Resultados: Se registró un total de 114 encuestas. El 71.68% correspondió a pediatras y el 21.24% a médicos generales. Los lactantes fueron los más prevalentes con estreñimiento en 91.23%, niños pequeños en 78%, lactantes con disquecia en 70% y niños pequeños con estreñimiento crónico en 51.75%, mientras que los individuos con estreñimiento resistente en 23.68%. En cuanto al diagnóstico, la frecuencia de uso de los criterios de Roma IV en niños de uno a tres años fue casi siempre (> 70%) en 53.98% y en ocasiones (30%-70%) en 32.74%, mientras que casi nunca (10%-29%) y nunca (< 10%) en 10% y 2.65%, respectivamente. El criterio de Roma IV utilizado con mayor frecuencia y considerado más importante fue el antecedente de defecación dolorosa o dura en 53.51% y dos o menos defecaciones por semana en 43.8% a 6%. El estreñimiento puede ser un síntoma único de la alergia a la leche de vaca; el 55.75% respondió que sí y el 35.40% que no. Se observó que el estreñimiento fue parte de los síntomas de alergia a la leche de vaca: casi nunca (10%-29%) con 37.72% y a veces (30%-70%) con 35.96%. Por otro lado, la frecuencia con la que se identificó estreñimiento junto con otros síntomas de trastornos funcionales gastrointestinales en niños de uno a tres años fue la siguiente: a veces (30%-70%) en 57.02% y siempre (> 70%) en 23.68%. El tratamiento en niños de 0 a 12 meses fue el cambio de la fórmula por una solución nutricional específica en 47.37% y en segundo lugar mostrar empatía y explicar a los padres en 24.56%. El tratamiento notificado en niños de uno a tres años fue el cambio de la fórmula por una solución nutricional específica en 25.44%, el enema farmacológico mediante laxante-polietilenglicol en 23.68% y el enema laxante-lactulosa en 22.81%.

Conclusiones: En México, más del 50% de los profesionales de la salud recurre al uso de los criterios diagnósticos Roma IV y el más importante es la defecación dolorosa o dura. La disponibilidad y el

conocimiento del tratamiento en esta etapa de la vida son muy variables, ya sea mediante un enfoque farmacológico o con una solución nutricional, o ambos; en primer lugar figura el cambio de fórmula tanto en niños de 0 a 12 meses como en niños de uno a tres años.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom097

VITAMINA D EN FIBROSIS QUÍSTICA, ¿SON SUFICIENTES LOS MULTIVITAMÍNICOS HIDROSOLUBLES?

M. Reyes-Apodaca, J. L. Lezana-Fernández, I. Núñez-Barrera, A. Consuelo-Sánchez, M. Medeiros-Domingo, R. Vázquez-Frias, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La fibrosis quística (FQ) se produce por alteraciones en el gen *CFTR*. Las principales manifestaciones clínicas aparecen por la desregulación del intercambio de sodio y bicarbonato. Es una enfermedad multisistémica; la insuficiencia pancreática exocrina se presenta en más del 85% de los casos y como consecuencia hay malabsorción de nutrientes esenciales, como la vitamina D (vitD). Con objeto de mejorar la atención de los pacientes se han elaborado complementos de vitaminas solubles en agua para mejorar la absorción, además de suministrar guías enfocadas en la complementación de vitD y la salud ósea. A pesar de ello, más del 50% de los pacientes persiste con deficiencia de vitamina D.

Objetivo: Describir la prevalencia de insuficiencia o deficiencia y mostrar las diferencias en las concentraciones de vitD con complementos hidrosolubles.

Material y métodos: Estudio transversal en pacientes pediátricos con FQ para evaluar el estado de la vitD. Se recabaron los datos de peso, talla, cifras de vitD, complementos y dosis de vitD, y dosis de enzimas pancreáticas en el periodo de 2020 a 2021.

Resultados: Se conformó una muestra de 20 pacientes y las medianas para las variables principales fueron edad: 94.5 meses, perc. IMC 22 (-0.77 zs), dos pacientes con desnutrición, perc. de talla 15 (-1.05), cuatro pacientes con talla baja, vitD 22.3 ng/ml (RIC, 12.8), tres pacientes con suficiencia, 10 con insuficiencia, siete con deficiencia, dosis de vitD. de 1 100 UI al día (RIC, 2 600 UI) y nueve pacientes utilizaban complemento hidrosoluble, de los cuales sólo tres tenían suficiencia no mayor de 32 ng/mL.

Conclusiones: Los complementos hidrosolubles no son suficientes para normalizar los valores de vitD en pacientes pediátricos con FQ; en este estudio se detectó al 85% de los pacientes por debajo de 30 ng/ml, por lo que debe considerarse una dosis mayor y vigilancia más estrecha para poder evaluar objetivamente los efectos de la vitD, tanto en la salud ósea como en la regulación de la respuesta inflamatoria.

Financiamiento: Ninguno.

Dom098

ERRORES EN LA PRESCRIPCIÓN DE NUTRICIÓN PARENTERAL PEDIÁTRICA ¿CUÁL ES EL COSTO CLÍNICO Y ECONÓMICO?

G. Serrano-Maldonado, I. Barrera-Núñez, R. Vázquez-Frias, S. Villalpando-Carreón, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La nutrición parenteral (NP) es el método nutricional óptimo para la administración de nutrientes. Cuando la nutrición

oral o enteral está contraindicada o es insuficiente, el uso apropiado de la NP maximiza el beneficio clínico nutricional y reduce al mínimo el riesgo de efectos adversos. Los efectos adversos sobre la trazabilidad de la NP incluyen el proceso de cálculo de prescripción, la determinación de los límites clínicos y bioquímicos, la transmisión de la NP, y el cotejo, ensamblaje, distribución y procesos administrativos. La NP en pediatría implica riesgo de errores, si no se toman medidas de seguridad.

Objetivo: Identificar los errores cometidos en la trazabilidad de la elaboración de las mezclas de nutrición parenteral.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y observacional realizado en un hospital pediátrico. Se registraron los errores cometidos por cada área participante en la elaboración de la NP: enfermería, empresa mezcladora, residentes médicos y servicio de nutrición. Se definieron errores de trazabilidad (ET), errores que comprometen la condición del paciente (ECCP) y costo de ellos.

Resultados: Se analizó un total de 77 acciones en la trazabilidad de 13 334 mezclas de NP de mayo de 2017 a abril del 2019. Se registraron 20 097 errores. Al analizar los ET, el 92% de ellos se atribuye al cálculo de la prescripción, 5.3% al registro de prescripción, 0.7% a la elaboración y ensamble, 0.3% al tiempo de trazabilidad, 0.7% al rango clínico y químico, 0.6% al cotejo y captura de prescripción y 0.4% a la redistribución. Respecto de los ECCP, se registraron 19 883, 2.1% sin riesgo, 1.2% con bajo riesgo, 7.9% con mediano riesgo y 88.8% con alto riesgo. El 0.26% de los errores de alto riesgo pudo comprometer la condición del paciente al colocarse la mezcla de NP, pero se corrigió el error de redistribución. El costo final de los errores de redistribución fue de 54 mezclas (0.4%), 27.15 dólares por error.

Conclusiones: Definir criterios de seguridad y registrar los errores cometidos en la trazabilidad de NP permiten definir las áreas que deben supervisarse para evitar riesgos con repercusiones clínicas y económicas.

Financiamiento: Ninguno.

Dom099

INSUFICIENCIA PANCREÁTICA EXOCRINA DE ETIOLOGÍA INUSUAL

O. M. González-Flores, E. M. Toro-Monjaraz, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La insuficiencia pancreática exocrina es la incapacidad del páncreas para producir o transportar las enzimas necesarias para la digestión, lo cual provoca diarrea crónica con esteatorrea, disminución posterior de peso e incluso alteración del crecimiento. Las causas incluyen defectos intraluminales, como aquéllos con alteración de la enterocinasa, déficit de sales biliares y, con más frecuencia, efectos de la fibrosis quística, además de pancreatitis aguda necrosante, tumores o cirugías pancreáticas o diabetes mellitus. Su diagnóstico se basa en la medición de la elastasa fecal (se emplean valores de corte < 100 µg/g de materia fecal). En la actualidad se han identificado alteraciones en genes distintos del *CFTR* como causantes de esta anomalía, como el inhibidor de la serina proteasa 1 similar a Kazal (*SPINK1*), entre otros. Este gen se ha vinculado con pancreatitis aguda recurrente, crónica hereditaria, alcohólica e idiopática; sin embargo, no existen informes de dicha mutación relacionada con insuficiencia pancreática exocrina.

Objetivo: Mostrar una causa inusual de insuficiencia pancreática exocrina.

Informe de caso: Paciente femenina de 10 años de edad, sin antecedentes de importancia, pero sí de esteatorrea desde los dos años de

edad, tratada con múltiples antibióticos, sin mejoría; se inicia de manera empírica y sin estudios previos tratamiento de sustitución enzimática (10 000 UI cada 24 h), con mejoría parcial. Sin embargo, seis meses antes de su consulta inicia con dolor abdominal ocasional y por tal razón se la envía al servicio de los autores. Exploración física: peso, 27.8 kg (-1.15); talla, 132.3 cm (-1.52); IMC: 15.41 kg/m² (-0.8), sin anomalías adicionales. Estudios paraclínicos: coproparasitoscópicos y coprocultivos negativos, grasas en heces +++, azúcares reductoras positivas, sangre oculta en heces negativa, sin alteración en biometría hemática ni pruebas de funcionamiento hepático o renal; también hemoglobina glucosilada (5.5%) y curva de tolerancia oral a la glucosa sin alteración. Se realiza prueba de hidrogeniones, que fue positiva; se indica tratamiento con antibiótico intraluminal y se consigue mejoría del dolor abdominal, no así de la esteatorrea. Se solicita elastasa fecal que registra < 15 µg/g, por lo que se efectúa cloro en sudor en dos ocasiones, ambos negativos, así como endoscopia alta sin alteración; con el resultado de la elastasa fecal se inició tratamiento de sustitución enzimática a dosis de 4 000 UI/kg con resolución de los síntomas; se descartaron las causas más probables de insuficiencia pancreática exocrina, pero ante una causa no identificada se decide realizar panel genético para alteración del páncreas exocrino, que resulta positivo para la mutación del *SPINK1* homocigoto, delección c.27.

Discusión: La prevalencia de estas mutaciones varía según sea el área geográfica, con una incidencia informada más alta en América hasta en el 40% de los niños con pancreatitis crónica idiopática, no así para la insuficiencia pancreática exocrina. En Latinoamérica se han publicado mutaciones de estos genes en la pancreatitis recurrente, así como cáncer pancreático, pero no en la insuficiencia pancreática exocrina aislada; la más frecuente es la del gen *PRSS1*, a diferencia del *SPINK1*, que se ha encontrado en muy pocos informes; en esto radica la importancia de este caso, para reconocer este gen como causa infrecuente de esta anomalía.

Conclusiones: Al tratar trastornos de malabsorción tipo esteatorrea es importante descartar las causas más probables que puedan causar insuficiencia pancreática exocrina, así como los síndromes hereditarios vinculados con ésta; sin embargo, cuando se agotan las posibilidades diagnósticas deben considerarse las alteraciones genéticas vinculadas con afectación pancreática, y puede también desencadenarse un páncreas insuficiente.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom100

ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON PANCREATITIS AGUDA RECURRENTE Y CRÓNICA

L. Moreno-Ibarra, E. S. García-Cárdenas, S. Villalpando-Carrión, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: A pesar del incremento de casos de pancreatitis aguda, aguda recurrente y crónica, aún se desconoce de cierta manera su evolución epidemiológica, etiología, factores de riesgo, características clínicas, paraclínicas y abordaje al momento del diagnóstico y seguimiento posterior; menos del 10% de las publicaciones médicas sobre pancreatitis se enfoca en la población pediátrica y mucho más reducida es aún la información sobre la población mexicana, que deja de lado un aspecto determinante: el estado nutricional.

Objetivo: Describir el perfil epidemiológico, la etiología, el estado nutricional y la insuficiencia pancreática exocrina y endocrina de los pacientes con diagnóstico de PAR y PC del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el lapso de 2010 a 2021.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de los expedientes de pacientes pediátricos atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de PAR y PC durante el periodo de 2010 a 2021, con análisis de la distribución por sexo, edad, etiología, diagnóstico nutricional y complicaciones.

Resultados: Se analizó a 35 pacientes; la PAR fue la más frecuente con 28 pacientes (80%), mientras que siete pacientes (20%) correspondieron a PC. La distribución de género de manera general fue de 17 hombres (49%) y 18 mujeres (51%) y la comparación entre ambos grupos se encuentra en la **Tabla 1**; 15 fueron hombres (54%) y 13 mujeres (46%) en PAR, mientras que en la PC fueron dos hombres (29%) y cinco mujeres (71%). En cuanto a la edad al momento del diagnóstico, en el grupo de PAR la edad mínima fue de dos años y la edad máxima de 16, con una edad promedio de 9.5. El inicio fue temprano (antes de los seis años) en el 21%, a diferencia del grupo de PC en el que la edad mínima fue de siete años y la edad máxima de 16, con edad promedio de 12, sin informe de ningún caso de inicio temprano. El número de episodios fue muy similar en ambos grupos, con una mediana de cuatro en ambos grupos: en PAR un mínimo de dos episodios y un máximo de 15, y en PC un mínimo de dos y un máximo de 10. En cuanto a la etiología, en los pacientes con PAR se observaron alteraciones anatómicas del páncreas en 39%, seguidas por causas idiopáticas en 29%, alteraciones obstructivas del tracto biliar en 14%, síndrome metabólico en 7%, fármacos oncológicos en 7% y causas genéticas en 4%; en los pacientes con PC coinciden las alteraciones anatómicas del páncreas como causa más frecuente en 58%, idiopática en 28%

Tabla 1. Tabla comparativa entre pacientes con PAR y PC

	PAR		PC	
	Mediana (min-máx)		Mediana (min-máx)	
Edad (años)	9.5	(2-16)	12	(7-16)
Número de eventos	4	(2-15)	4	(2-10)
	n	(%)	n	(%)
Sexo				
Masculino	15	(54)	2	(29)
Femenino	13	(46)	5	(71)
Inicio temprano (<6 años)	6	(21)	0	(0)
Etiología				
Alteraciones anatómicas del páncreas	11	(39)	4	(58)
Alteraciones del tracto biliar	4	(14)	1	(14)
Genético	1	(4)	0	(0)
Metabólico	2	(7)	0	(0)
Medicamentos	2	(7)	0	(0)
Idiopática	8	(29)	2	(28)
Estado nutricional				
Desnutrición	0	(0)	1	(14)
Eutrófico	12	(43)	5	(72)
Sobrepeso	10	(36)	0	(0)
Obesidad	6	(21)	1	(14)
Complicaciones				
Insuficiencia pancreática exocrina	2	(7)	0	(0)
Insuficiencia pancreática endocrina	3	(11)	1	(14)

y alteraciones obstructivas del tracto biliar en 14%. El estado nutricional al momento del diagnóstico en el grupo de PAR se observó de la siguiente manera: eutróficos (43%), sobrepeso (36%) y obesidad (21%), sin identificar a pacientes con desnutrición, al contrario del grupo de PC en el que se observó desnutrición en 14%, obesidad en 14% y eutrofia en 72%, sin documentar sobrepeso en este grupo. En relación con las complicaciones como la insuficiencia pancreática exocrina y endocrina, de manera general sólo ocurrieron en 18% de esta población, y fue la insuficiencia pancreática endocrina la más frecuente, presente en el 12% (3 PAR y 1 PC), mientras que la insuficiencia pancreática exocrina sólo se identificó en el 6% (2 PAR).

Conclusiones: El estado nutricional al momento del diagnóstico en esta población pediátrica con PAR y PC fue eutrófico, lo cual podría indicar que se trataban de pacientes previamente sanos, sin ninguna comorbilidad agregada; sin embargo, es importante comentar que la mayor distribución de pacientes con sobrepeso y obesidad se encontraba en los diagnosticados con PAR, a diferencia de los pacientes con PC, que fueron eutróficos casi en su mayoría.

Financiamiento: Ninguno.

Dom101

DESCRIBIR LA ETIOLOGÍA Y DESENLACE DE FALLA HEPÁTICA AGUDA EN NIÑOS DE 2001 A 2021 EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

J. A. Córdova-Sabillón, F. Monge-Urrea, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, E. M. Toro-Monjaraz, R. Cervantes-Bustamante, F. E. Zárate-Mondragón, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La falla hepática aguda en pediatría se define de acuerdo con el estudio multicéntrico PALF (*Pediatric acute liver failure*): evidencia bioquímica de lesión hepática aguda en ausencia de hepatopatía crónica conocida, coagulopatía que no se corrige con la administración de vitamina K, relación internacional normalizada > 1.5, tiempo de protrombina > 15 s en pacientes con encefalopatía hepática o tiempo de protrombina > 20 s o INR > 2 sin encefalopatía. La etiología en países desarrollados es todavía la causa indeterminada en más del 47%, seguida de la intoxicación por paracetamol en 18%; en países en vías de desarrollo las causas infecciosas (virus de la hepatitis A) cobran especial importancia.

Objetivo: Describir la etiología y los factores demográficos de la hepatitis fulminante en una cohorte retrospectiva en un hospital de tercer nivel en México durante los últimos 21 años y caracterizar la tendencia del cambio etiológico en los años de estudio.

Material y métodos: Estudio de cohorte retrospectiva de 141 pacientes (0-18 años) diagnosticados con FHA desde el 1 de enero de 2000 hasta el 30 de septiembre de 2021; se asignaron dos grupos de acuerdo con el año de ingreso al hospital: grupo 1 (2000-2011) y grupo 2 (2012-2021). Se analizaron factores etiológicos, bioquímicos y sobrevida.

Resultados: Las características demográficas y distribuciones etiológicas de la población se presentan en la **Tabla 1**, en la que se describen también las características de acuerdo con cada grupo asignado. La etiología infecciosa (hepatitis A) fue la más frecuente; sin embargo, al comparar los grupos (**Tablas 1 y 2**), se observa un cambio significativo en la etiología: es menor la frecuencia de hepatitis A en el segundo grupo. Por otro lado, la frecuencia de muerte es significativamente mayor en el grupo 2 al margen de la causa. Al comparar ambos grupos de estudio en la **Tabla 3**, se identifica una p significativa respecto del valor de amonio correlacionado de

Tabla 1. Características demográficas y distribuciones etiológicas de los pacientes con hepatitis fulminante en el periodo total de estudio (2002-2021) y su comparación entre dos décadas (2002-2011 vs. 2012-2021). (Dom101)

	Total del periodo de estudio (n = 141)	2002-2011 (n = 74)	2012-2021 (n = 67)	Valor de p
Demográfico				
Difunto	57 (40%)	22 (30%)	35 (52%)	0.007
Sexo (masculino)	67 (48%)	35 (47%)	32 (48%)	0.96
Edad (mes), M (IQR)	33.0 (73.5)	37.5 (81.3)	23.0 (52.0)	0,062
Etiología				
Infecioso	41 (29%)	33 (45%)	8 (12%)	0.0003
Indeterminado	68 (48%)	28 (38%)	40 (60%)	
Autoinmunitaria	22 (16%)	9 (12%)	13 (19%)	
Error congénito del metabolismo	7 (5%)	4 (5%)	3 (4%)	
Nocivo	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
Otro	3 (2%)	0 (0%)	3 (4%)	

M, mediana; IQR: rango intercuartílico. La diferencia se comparó entre dos décadas, 2002-2011 contra 2012-2022, y se utilizó la prueba de suma de rangos de Wilcoxon o la prueba χ^2 .

Tabla 2. Comparación de las distribuciones de agentes infecciosos entre dos décadas (2002-2011 vs. 2012-2021). (Dom101)

Agentes infecciosos	Total del periodo de estudio	2002-2011	2012-2021	Valor de p
Hepatitis A	31/133 (23%)	27/74 (20%)	4/59 (3%)	< 0.001
Hepatitis B	0/106 (0%)	0/62 (0%)	0/44 (0%)	---
Hepatitis C	0/83 (0%)	0/43 (0%)	0/40 (0%)	---
CMV	9/120 (8%)	4/63 (6%)	5/57 (9%)	0.61
VEB	10/118 (8%)	2/60 (3%)	8/58 (14%)	0.041
Parvovirus B19	9/114 (8%)	4/56 (7%)	5/58 (9%)	0.77

Los denominadores son el número de casos para los que se disponía de resultados de pruebas de laboratorio para la detección de agentes infecciosos. Se utilizó la prueba χ^2 para la comparación.

manera directamente proporcional con el grado de defunción vs sobrevida.

Conclusiones: La falla hepática por hepatitis A es aún la principal causa identificada en esta cohorte; existe al parecer un cambio de tendencia de causas infecciosas a causas indeterminadas, un cambio que podría explicarse debido a que la prevención y la vacunación han jugado un papel muy importante en los últimos años. Asimismo, de las causas indeterminadas, la intoxicación por fármacos persiste como una causa muy importante dentro de ambos grupos debido a que no existen pruebas específicas para su identificación. En esta cohorte se encontró una supervivencia espontánea del 43%, similar a la notificada en las publicaciones médicas actuales, y debe tomarse en cuenta la evolución clínica en los pacientes sometidos a plasmaféresis. En esta cohorte se observó que el amonio, la bilirrubina directa y el INR fueron estadísticamente significativos como factores pronósticos para determinar la sobrevida en relación con la defunción.

Financiamiento: Ninguno.

Tabla 3. Comparación de los dos grupos de estudio. (Dom101)

	Difunto	Sobrevivientes	Valor de p
Total periodo de estudio (2001-2021)			
Bilirrubina total (mg/dL)	12.7 (12.8)	20.9 (15.8)	0.002
Bilirrubina directa (mg/dL)	7.6 (7.9)	9.9 (9.0)	0.035
NH ₃ (μmol/L)	101.5 (87.0)	73.5 (39.5)	< 0.001
Álbum (g/dL)	3.1 (1.1)	2.6 (1.1)	0.023
ALT (IU/L)	513.5 (1 903.8)	455 (1485.5)	0.34
AST (UI/L)	692.0 (2 469.0)	623.0 (2 004.5)	0.53
Tiempo de protrombina (s)	25.9 (20.9)	32.0 (25.8)	0.011
INR	2.2 (1.6)	3.0 (3.0)	0.001
2002-2011			
Bilirrubina total (mg/dL)	21.0 (13.9)	13.7 (14.1)	0.036
Bilirrubina directa (mg/dL)	10.2 (6.2)	7.7 (8.7)	0.181
NH ₃ (μmol/L)	148.0 (76.3)	74.0 (52.0)	< 0.001
Álbum (g/dL)	2.6 (0.8)	3.0 (1.0)	0.020
ALT (IU/L)	444.0 (723.8)	458 (1 210.3)	0.36
AST (UI/L)	424.5 (1 047.8)	527.5 (2 031.3)	0.35
Tiempo de protrombina (s)	38.3 (25.0)	25.1 (11.4)	0.005
INR	3.6 (2.9)	2.2 (1.3)	0.001
2012-2021			
Bilirrubina total (mg/dL)	20.8 (17.9)	12.5 (10.5)	0.026
Bilirrubina directa (mg/dL)	9.4 (10.6)	7.3 (5.4)	0.129
NH ₃ (μmol/L)	95.0 (50.3)	73.0 (32.5)	0.048
Álbum (g/dL)	2.7 (1.4)	3.2 (1.3)	0.22
ALT (IU/L)	504.0 (2 133.0)	1 477.5 (2 480)	0.33
AST (UI/L)	1 001 (2 237)	1 261 (3 355)	0.51
Tiempo de protrombina (s)	31.7 (31.3)	27.3 (25.3)	0.40
INR	2.9 (1.8)	2.3 (2.0)	0.081

Los datos se resumieron como mediana e IQR (rango intercuartílico). Se utilizó la prueba de suma de rangos de Wilcoxon para comparar dos grupos.

Dom102

TENDENCIA EPIDEMIOLÓGICA DEL SÍNDROME COLESTÁSICO NEONATAL PROLONGADO EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL EN LA CIUDAD DE MÉXICO

M. Roldán-Montijo, F. E. Zárate-Mondragón, A. Ortega-Hernández, J. A. Ramírez-Mayans, R. Cervantes-Bustamante, E. Montijo-Barríos, K. Ignorosa-Arellano, E. Toro-Monjaraz, J. F. Cadena-León, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El síndrome colestásico neonatal se define como una elevación de la bilirrubina directa > 1 mg/dL con la bilirrubina total < 5 mg/dL, o bien bilirrubina directa > 20% cuando la bilirrubina total es > 5 mg/dL. En caso de que la colestasis persista más de dos

semanas, en los primeros tres meses de vida, se denomina síndrome colestásico neonatal prolongado. En las últimas dos décadas, las técnicas diagnósticas y terapéuticas han mejorado, lo que tal vez ha tenido un efecto significativo en la epidemiología y el desenlace de la colestasis neonatal. En México existen pocos estudios enfocados en la epidemiología del síndrome colestásico.

Objetivo: Describir el cambio epidemiológico de la colestasis neonatal en el Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México.

Material y métodos: Se efectuó una revisión retrospectiva de los expedientes clínicos de pacientes con colestasis neonatal en el Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México. Se incluyó a todos los pacientes pediátricos diagnosticados con síndrome colestásico neonatal prolongado desde 2011 hasta 2021. Se utilizaron estadísticas descriptivas para describir la distribución de edad y el diagnóstico final. Los datos categóricos se expresan como número (porcentaje), en tanto que los datos continuos se expresan como media ± desviación estándar (DE). Los resultados se compararon con una cohorte realizada previamente en el Instituto, de 2000 a 2010. Se usó la prueba Z para comparar las proporciones.

Resultados: Se incluyó a 153 pacientes; la edad media de atención médica fue una mediana de 2.38 meses (DE 2.1, mediana 2 y IQR 2). Un total de 85 correspondió a pacientes masculinos (55.55%) y 68 a femeninos (44.44%). Los diagnósticos finales fueron: atresia de vía biliar en 54 (35.29%), causa multifactorial en 26 (16.9%), idiopática en 19 (12.42%), síndrome de Alagille en 9 (5.85%), causa infecciosa en 10 (6.52%), hepatitis autoinmunitaria en 6 (3.82%), PFIC en 6 (3.82%), causa endocrinológica (hipotiroidismo y displasia septoóptica) en 5 (3.26%), causa metabólica en 2 (1.3%), galactosemia en 1 (0.65%), Niemann-Pick en 1 (0.65%), colestasis biliar primaria en 1 (0.65%), secundaria a nutrición parenteral en 1 (0.65%), síndrome de artrogriposis-disfunción renal-colestasis (ARC) en 1 (0.65%) y síndrome de Aicardi-Goutières en 1 (0.65%). En 10 (6.52%) pacientes no se estableció el diagnóstico por pérdida de seguimiento (Tabla 1). Se identificó una diferencia significativa en el porcentaje de hepatitis neonatal idiopática entre el primer estudio y el actual (40.7% vs. 12.42%; $p \leq 0.0002$). También se compararon las siguientes causas, sin significación estadística: atresia de vías biliares (29.3% vs. 35.29%; $p = 0$); Alagille (7.3% vs. 5.88%; $p = 0.64$); causa infecciosa (4.1% vs. 6.52%; $p = 0.14$); y quiste del colédoco (2.4% vs. 0.65%; $p = 0.27$).

Conclusiones: Este estudio respalda lo informado en el mundo y la atresia de vías biliares es la causa más común de colestasis neonatal. Gracias al avance de las técnicas moleculares se identificaron diferentes causas como la ARC y el síndrome de Aicardi-Goutières. En la epidemiología previa de este centro no se describía la colestasis multifactorial. El aumento de la colestasis multifactorial puede explicarse por el incremento de la tasa de prematuridad y supervivencia de los recién nacidos. La colestasis neonatal es una entidad con alta mortalidad y morbilidad y el reconocimiento temprano es

Tabla 1. Significancia estadística de las diferencias entre las proporciones entre el estudio anterior y el actual mediante la prueba Z. (Dom102)

Etiología	Estudio previo n = 123 (%)	Estudio actual n = 153 (%)	p
Idiopática	40.7	12.42	< 0.0002*
Atresia biliar	29.3	35.29	0.1
Alagille	7.3	5.88	0.64
Infecciosa	4.1	6.52	0.14
Quiste del colédoco	2.4	0.65	0.27

* = significancia estadística.

la clave para una mayor supervivencia. La prevalencia de casos idiopáticos ha disminuido gracias a los avances de los métodos diagnósticos. Además, esta investigación sugiere que la colestitis multifactorial es una causa muy importante de la colestitis neonatal y debe definirse mejor el enfoque diagnóstico.

Financiamiento: Ninguno.

Dom103

ESTEATOSIS HEPÁTICA METABÓLICA EN LA INFANCIA: INFORME DE CASO DE PREESCOLAR CON ESTEATOHEPATITIS EN HOSPITAL DEL NIÑO DIF, HIDALGO

A. F. López-Cortés, M. A. Ruiz-Castillo, Hospital del Niño DIF

Introducción: La enfermedad hepática grasa no alcohólica es la primera causa de enfermedad hepática crónica en niños con prevalencia e incidencia en aumento. Evoluciona con depósito de grasa hepática y genera efectos negativos en la salud y la calidad de vida de los pacientes. A continuación se presenta el caso de una paciente que desarrolló esteatohepatitis hepática metabólica a lo largo de un año, vinculada con un inadecuado estilo de vida y malos hábitos alimenticios.

Objetivo: Presentar un estudio observacional, descriptivo y analítico de un paciente preescolar de cuatro años de edad que se hospitalizó por aumento ponderal de 19 kg en un año, además de crecimiento hepático, con diagnóstico final por estudio patológico de esteatohepatitis no alcohólica, fibrosis III/IV, síndrome metabólico, resistencia a la insulina, ingresada en el Hospital del Niño DIF, Hidalgo.

Informe de caso: Paciente femenino de cuatro años y siete meses con carga genética para diabetes mellitus, nacido de término, con peso al nacimiento de 3 900 g, malos hábitos alimenticios, con predominio en ingestión de carbohidratos simples, bebidas azucaradas y grasas saturadas de forma regular, con aumento ponderal de 19 kg en aproximadamente un año. Acude por dolor abdominal de aparición súbita y polifagia con ingestión de 4 L de agua simple al día, así como aumento de volumen abdominal y acantosis nigricans. Es referida a esta unidad por el centro de salud por masa indurada en abdomen. Acudió a urgencias con aumento de volumen abdominal y se reconoce una región hepática pétreo; la exploración física destacan acantosis en la región de cuello, pliegues inguinales y de extremidades superiores (Fig. 1); estudios de laboratorio: Hb 13, Hto 40.7, plaquetas 415 000, LT 10 580, Neu tot 3 978, fosfatasa alcalina 432, albúmina 4.2, glucosa central 121, urea 0.4, ácido úrico 6.6, colesterol total 142, triglicéridos 354 IC/T > 2, bilirrubinas totales 0.84, AST 146, ALT 98, HDL 16, TSGH 25.5, T3L 2.11, T4T 5.18, T4L 0.48, Hb glucosilada 5.5%, IGG 1810, IgE 389, IgM 301.7. Insulina, ultrasonido de abdomen y tomografía de tórax y abdomen con aumento de volumen hepático, sin masas aparentes; resonancia magnética craneal en busca de alteraciones pituitarias sin hallazgos aparentes. La biopsia hepática señala esteatohepatitis no alcohólica, fibrosis III/IV. La valora el servicio de endocrinología y gastroenterología que indica tratamiento farmacológico y cambio de medidas generales; la evolución posterior fue favorable, por lo que se decide egreso domiciliario con tratamiento farmacológico y cambio en estilo de vida.

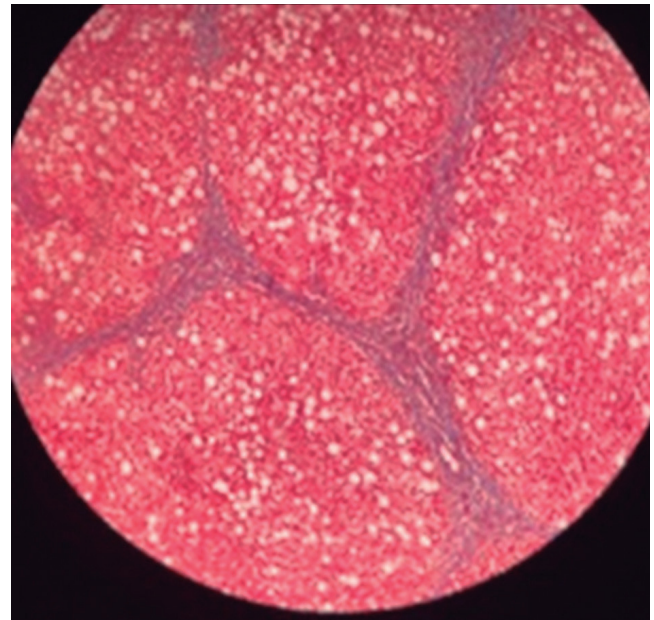
Discusión: La esteatosis hepática metabólica está infradiagnosticada en niños. Su identificación se basa en la detección ecográfica junto con la presencia de factores de riesgo (obesidad central/sobrepeso), aumento de transaminasas y exclusión de otras enfermedades hepáticas. La modificación de los estilos de vida es la primera línea de atención y la más efectiva a largo plazo, aunque el

cumplimiento generalmente es pobre. Las intervenciones dirigidas a la pérdida de peso deben incluir a todo el ambiente familiar. Es esencial un seguimiento estrecho para evitar la evolución a enfermedad crónica hepática. Los cambios en el estilo de vida mejoran el pronóstico a largo plazo.

Conclusiones: La esteatosis hepática metabólica es una afección que ha cobrado reciente importancia en el área de pediatría; los estudios han demostrado que hasta el 48% de los pacientes pediátricos tiene algún grado de esteatosis hepática, con alto riesgo de ser la primera causa de trasplante en los próximos años. Es de suma importancia que se tomen medidas necesarias para evitar que se convierta en un problema de salud pública.

Financiamiento: Este trabajo no ha sido patrocinado parcialmente o en su totalidad.

Figura 1. Imagen de estudio patológico de esteatohepatitis no alcohólica, fibrosis III/IV, de un paciente pediátrico del Hospital del Niño DIF, Hidalgo. (Dom103)



Dom104

HEPATOPATÍA GLUCOGENÓSICA Y ESTEATOSIS HEPÁTICA NO ALCOHÓLICA COMO CAUSA DE HEPATOPATÍA CRÓNICA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

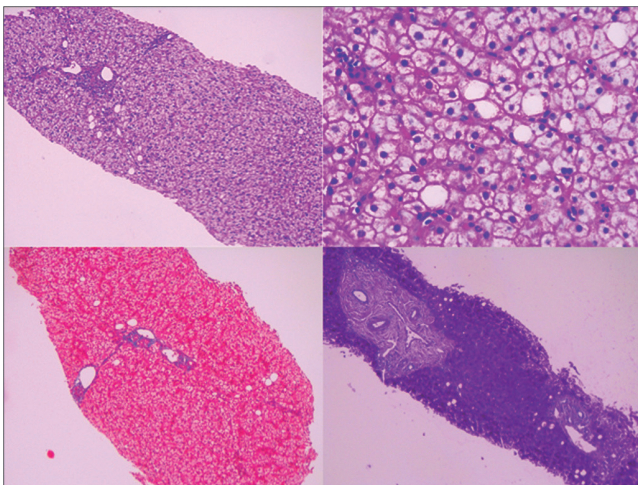
A. Ortega-Hernández, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, R. Cervantes-Bustamante, E. M. Toro-Monjaraz, K. R. Ignorosa-Arellano, J. F. Cadena-León, J. A. Ramírez-Mayans, A. G. Ramírez-Risorti, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La hepatopatía glucogenósica se ha descrito en adultos con diabetes mellitus tipo 1, mal control glucémico y síndrome metabólico, con menos de 20 casos informados. Se caracteriza por síntomas generales (astenia, adinamia y dolor abdominal crónico), hepatomegalia, hepatopatía crónica; elevación de transaminasas y ecogenicidad hepática heterogénea. El diagnóstico requiere correlación clínica, exclusión de causas de hepatopatía crónica (hígado graso no alcohólico, autoinmunidad, tóxicos, infecciones y enfermedades metabólicas) y se confirma por biopsia hepática con depósito global de glucógeno intracitoplasmático en los hepatocitos que conservan su arquitectura hepática y simulan una glucogenosis.

Objetivo: Describir un caso clínico de hepatopatía crónica secundaria a hepatopatía glucogenósica y esteatosis hepática en una niña mexicana.

Informe de caso: Paciente femenino de nueve años con antecedente de prematuridad de 35 semanas de gestación secundaria a hipertensión gestacional; nació por cesárea, Apgar 8/9, peso de 2 080 g, hospitalizada una semana para ganancia ponderal, dada de alta sin complicaciones. Madre, padre y tres hermanos con sobrepeso. Consumo diario de 3 L de bebidas edulcorantes y sedentarismo. Muestra cuadro de dolor abdominal crónico de un año en hemiabdomen superior, cólico, irradiado a hipocondrio derecho, desencadenado al ingerir alimentos ultraprocesados. Abordaje externo con ultrasonido abdominal: hepatomegalia y ecogenicidad heterogénea; hipertrigliceridemia, hipercolesterolemia, glucosa en ayuno alterada y ALT elevada (90 mg/dL), por lo cual se la envía a la institución de los autores. En clínica muestra signos de resistencia a la insulina (acantosis nigricans y acrocordones), obesidad central con IMC de 23.7 ($p = 97\%$), hepatomegalia de 10 cm por percusión total en la línea medioclavicular, 4 cm debajo del borde costal, consistencia blanda y borde romo, hipertransaminasemia, síntesis y excreción conservada, hipoalfalipoproteinemia, hipertrigliceridemia y glucosa en ayuno alterada con datos indicativos de síndrome metabólico; sin embargo, debido a su edad < 10 años no puede establecerse el diagnóstico de acuerdo con los criterios de la Federación Internacional de Diabetes. Ultrasonido hepático: hepatomegalia de 11 cm, ecogenicidad incrementada, sin signos de hipertensión portal. Se descartan otras causas de hepatopatía crónica (infecciosas, trastornos autoinmunitarios y metabólicos). Biopsia hepática: fibrosis en puentes porto-portales, infiltrado inflamatorio de polimorfonucleares portal (METAVIR estadio 2 y actividad leve), hepatocitos de forma global con depósito citoplasmático de glucógeno y esteatosis focal en gota (Fig. 1), lo que confirma el diagnóstico de hepatopatía glucogenósica. Dos meses después del inicio de tratamiento nutricional, se complementa con vitamina E y hay disminución de peso de 2 kg, con normalización de transaminasas y glucosa en ayuno, remisión del dolor abdominal crónico y menor hepatomegalia. **Discusión:** La obesidad, la alteración de la glucosa, el perfil de lípidos y la hepatopatía crónica coexistieron con el hígado graso y se confirmaron de forma histológica, con depósito anormal de glucógeno y fibrosis relacionada con esteohepatitis.

Figura 1. Biopsia hepática. (Dom104)



Conclusiones: La hepatopatía glucogenósica (depósito difuso de glucógeno hepático) es una entidad rara, de espectro clínico amplio, desde hepatomegalia aislada y hepatopatía crónica hasta síndrome de Mauriac (retraso del crecimiento, hepatomegalia dolorosa, fascias cushingoides y retraso de la pubertad); es también un diagnóstico de exclusión y debe siempre haber correlación clínica, tras

descartar otras causas de hepatopatía crónica (infecciosas, tóxicas, autoinmunitarias, metabólicas, hígado graso no alcohólico) y se confirma por biopsia hepática (este caso resalta su importancia en el abordaje diagnóstico).

Financiamiento: Ninguno.

Dom105

HEPATITIS AUTOINMUNE DE PRESENTACIÓN ATÍPICA EN LACTANTE MENOR

C. A. Zambrano-Pérez, J. A. Córdova-Sabillón, K. R. Ignorosa-Arellano, F. E. Zárate-Mondragón, E. Toro-Monjaraz, J. F. Cadena-León, E. Montijo-Barrios, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La hepatitis autoinmunitaria (HAI) es una enfermedad inmunomediada progresiva y su presentación clínica es variable en pediatría.

Objetivo: Presentar el caso y abordaje de un lactante con manifestación atípica de HAI iniciado con sangrado de tubo digestivo alto anemizante (STDA).

Informe de caso: Paciente de un año y cuatro meses de edad, producto de embarazo gemelar, de pretérmino de 34 semanas; cursó con hiperbilirrubinemia neonatal controlada mediante exanguinotransfusión, con cateterismo umbilical. A los tres meses sufre ictericia neonatal, tratada con fototerapia. A los cinco meses cursó con STDA anemizante que exigió transfusión e incremento de transaminasas, esplenomegalia y trombocitopenia. A los 12 meses sufre un nuevo episodio de melena. El paciente se remite a la institución de los autores y a su ingreso no revela alteraciones del perfil hepático; el ultrasonido muestra hallazgo de múltiples vasos colaterales y cambios de la ecogenicidad del parénquima hepático. La endoscopia suministra evidencia de vórices esofágicas pequeñas por Baveno y Japonesa II Lm, Cb, F2, RC. Se realizó esplenoportorresonancia con signos de colaterales y vórices esofágicas, esplenomegalia y vasos con dilatación en hilio hepático, sin trombosis. Se descartó degeneración cavernomatosa de la porta. Por alteración del parénquima hepático se inició abordaje de causa intrahepática, se descartó origen infeccioso, inmunológico con ANA +1 y anti-LKM1 40.1 UR/mL. Biopsia hepática: hepatitis de interfaz. Se confirma diagnóstico de HAI tipo 2 y se inician prednisona (1 mg/kg/día) y azatioprina 2 (mg/kg/día).

Discusión: Dentro de las causas del sangrado del tubo digestivo alto anemizante en lactantes debe sospecharse el diagnóstico de úlceras gástricas, malformaciones arteriovenosas o alergia a la proteína de la leche de vaca. Se realizó de forma inicial panendoscopia en la que se encuentran vórices esofágicas, junto con hipertensión portal, diagnóstico poco frecuente en el grupo etario del paciente. Dado el antecedente de cateterismo umbilical y la adición de hiperesplenismo, se consideró una causa prehepática secundaria a degeneración cavernomatosa de la porta, pero se descartó dicho diagnóstico mediante el estudio de imagen. Ante la presencia inicial de elevación de transaminasas, se consideró una etiología intrahepática sinusoidal, en la que deben descartarse múltiples causas, como infecciones, trastorno autoinmunitario o metabólico, enfermedades de depósito, colestasis, entre otras. En el caso del paciente se tomaron anticuerpos anti-LKM 1 positivos junto con biopsia hepática característica de hepatitis autoinmunitaria. Esta anomalía es autoinflamatoria progresiva, de presentación variable, con síntomas que incluyen fatiga, ictericia y dolor abdominal, y la hipertensión portal es infrecuente en la presentación inicial. La edad media de presentación de la hepatitis autoinmunitaria tipo 2 es a los 10 años, y el caso presentado tenía una edad de presentación atípica. Existe una mayor incidencia de hepatitis

autoinmunitaria tipo 2 en la infancia, con buena respuesta clínica, bioquímica e histológica en el 90% de los pacientes con el tratamiento inmunosupresor con esteroides, azatioprina o ciclosporina. Debe realizarse control bioquímico e histológico antes de la resolución para suspender el tratamiento inmunosupresor.

Conclusiones: Este paciente cursó con una presentación infrecuente de HAI en el grupo etario como STDA secundario a hipertensión portal. Al inicio se consideró de origen prehepático por esplenomegalia, pero en virtud de la ictericia y la hipertransaminasemia fluctuante se abordaron causas intrahepáticas que determinaron el diagnóstico de HAI. Deben sospecharse otras causas de hipertensión portal cuando la edad de presentación no sea la habitual, así como la importancia del estudio histológico en el abordaje. Se debe iniciar tratamiento temprano para prevenir la progresión de la enfermedad.

Financiamiento: Ninguno.

Dom106

HEPATITIS FULMINANTE ASOCIADA A INFECCIÓN POR ADENOVIRUS EN PACIENTE PEDIÁTRICO INMUNOCOMPETENTE. REPORTE DE CASO

M. A. Zubieta-Burgos, Y. B. Quiñones-Pacheco, A. González-Reynoso, K. C. Achach-Medina, Hospital General Dr. Agustín O'Horán

Introducción: Los adenovirus son patógenos comunes de distribución mundial vinculados con infecciones respiratorias leves y se han relacionado también con hepatitis grave en pacientes pediátricos inmunocomprometidos. En abril del 2022 se informaron 10 casos de hepatitis aguda de causa desconocida en la población pediátrica en Escocia, lo que incrementó rápidamente la notificación de casos y se identificó como probable causa el adenovirus en un 70% de los pacientes.

Objetivo: Presentar el caso clínico de un paciente pediátrico con falla hepática fulminante vinculada con infección por adenovirus 41.

Informe de caso: Paciente femenino de dos años de edad, previamente sana, originaria y residente de Popolá, Yucatán. Al interrogatorio refiere cuadro de vías respiratorias superiores cuatro meses antes de su ingreso y cuadro de gastroenteritis un mes previo. Inicia padecimiento seis días antes de su ingreso caracterizado por ictericia localizada en escleras, la cual se generaliza a las 24 horas, más insomnio, irritabilidad y dolor abdominal de tipo cólico en hipocondrio derecho y epigastrio; acude a valoración médica en dos ocasiones y se instituye tratamiento sintomático y reposo. Ante persistencia de los síntomas se la envía a hospital rural en el que se realizan estudios de laboratorio con criterios de falla hepática aguda, serología para hepatitis negativa, inmunoglobulinas para SARS-CoV-2: IgG positiva, IgM negativa. Pasa a segundo nivel de atención para continuar abordaje. A su ingreso muestra signos neurológicos de encefalopatía grado I caracterizada por alteración del ciclo sueño-vigilia, ictericia generalizada, hepatomegalia 5-4-4 cm por debajo de reborde costal, sin esplenomegalia ni otras alteraciones. Estudios de laboratorios de ingreso: tiempos de coagulación prolongados: TP: 41, TTP: 74, INR: 3.75; pruebas funcionales hepáticas: TGO: 5 993 UI/L, TGP: 3 004 UI/L, FA: 768.9 UI/L, DHL: 1 451 UI/L, amonio 236 µg/dL; biometría hemática en parámetros de normalidad. Se inicia tratamiento con vitamina K, lactulosa y rifaximina, con mala evolución; al sexto día de estancia hospitalaria progresa a encefalopatía grado IV y caída abrupta de transaminasas, e ingresa a terapia intensiva con ventilación mecánica, transfusiones y pulsos de esteroide para cubrir posible causa autoinmunitaria. En su octavo día hay datos de

choque séptico de foco pulmonar secundario a neumonía relacionada con los cuidados de la salud, y se inician amins vasoactivas y antibioticoterapia con mala evolución. En el décimo día de estancia sobreviene paro cardiorrespiratorio que exige maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada sin recuperación de la circulación espontánea. Durante su hospitalización se realiza abordaje de causas infecciosas con serologías para hepatitis A y B, Epstein-Barr, TORCH, VDRL, VIH y antígeno COVID-19; tras considerar causas endémicas se realizan PCR e inmunofluorescencia para *Rickettsia* y *Leptospira* (negativas), inmunoglobulina G de 1 893 mg/dL, perfil ANA negativo. *Post mortem*: resultado de PCR para adenovirus 41 positivo.

Discusión: La paciente cursó con falla hepática y progresó a fulminante 16 días después de la aparición de ictericia. Se instituyó tratamiento de sostén al no contar con medios para realizar trasplante hepático en esta unidad. Ante alerta epidemiológica por hepatitis de causa desconocida, el servicio de epidemiología envía muestras para PCR de adenovirus, pero hasta el momento de su defunción no se contaba con el resultado. Sin antecedente de infección previa por SARS-CoV-2 pero IgG positiva, no se descarta la participación COVID en el desarrollo de la hepatitis

Conclusiones: La hepatitis de causa desconocida en pediátricos es un reto para el personal de salud y la falta de acceso a trasplante atenúa el pronóstico de sobrevida y debe mantenerse alta sospecha de adenovirus 41 en estos pacientes.

Financiamiento: Ninguno.

Dom107

CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS, BIOQUÍMICAS, ETIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y TERAPÉUTICAS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FALLA HEPÁTICA AGUDA ATENDIDOS EN EL HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA DR. JUAN I. MENCHACA

J. A. Salas-García, L. E. Flores-Fong, J. J. Pérez-Molina, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca

Introducción: La falla hepática aguda (FHA) se caracteriza por la aparición súbita de daño hepático en un hígado previamente sano, coagulopatía, ictericia y encefalopatía. En la población pediátrica es un síndrome clínico complejo y sistémico, con daño hepático grave de rápida progresión y una elevada mortalidad.

Objetivo: Identificar las características sociodemográficas, bioquímicas, etiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes pediátricos con falla hepática aguda atendidos en el Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca en el periodo comprendido entre enero de 2011 y diciembre de 2021

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo. Se incluyó a pacientes pediátricos de 0 a 16 años que acudieron a la división de pediatría, en el periodo de enero de 2011 a diciembre de 2021. Muestreo no probabilístico de expedientes de los sujetos de estudio. Se utilizó estadística descriptiva.

Resultados: Se estudió a 15 pacientes de los cuales 60% (n = 9) correspondió a hombres y 40% (n = 6) a mujeres; el grupo etario predominante fue el de lactantes con 46.6% (n = 7). La escolaridad materna y paterna preponderante en ambos grupos fue la básica en 60% (n = 9). Al diagnóstico, 100% (n = 15) tenía ictericia y 80% (n = 12) hepatomegalia. Se observó cierto grado de encefalopatía, sobre todo la temprana (I y II) en 66.7% (n = 10) y el tiempo de aparición más común fue hiperagudo en 53.3% (n = 8). La causa idiopática de la falla hepática aguda fue la más frecuente en un 66.6% (n = 10), seguida de la viral con 26.6% (n = 4). La mortalidad general fue del 73.3% (n = 11).

Conclusiones: En este estudio se registró una mortalidad muy por encima de lo informado en las publicaciones médicas nacionales e internacionales, en relación con la escasa sensibilización del personal de salud sobre esta entidad, la falta de recursos para el diagnóstico etiológico y la escasez de herramientas terapéuticas. Las causas virales son todavía un factor frecuente de falla hepática aguda en niños de este medio.

Financiamiento: Ninguno.

Dom108

SUPERVIVENCIA DE PACIENTES CON HEPATOPATÍA CRÓNICA Y FALLA HEPÁTICA AGUDA Y LOS FACTORES ASOCIADOS, EN EL SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA, HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA DR. JUAN I. MENCHACA

R. Águila-Cano, E. V. Estrada-Arce, J. C. Lona-Reyes, L. E. Flores-Fong, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca

Introducción: Las hepatopatías son enfermedades complejas que pueden evolucionar con rapidez a falla o insuficiencia de las funciones del hígado. En Latinoamérica, la morbimortalidad aún es elevada. En las publicaciones médicas algunos estudios han descrito la supervivencia en niños con hepatopatía y los factores relacionados; sin embargo, en México hay pocos estudios que describan este indicador.

Objetivo: Describir la supervivencia de pacientes con hepatopatía crónica y falla hepática aguda y los factores adjuntos en el servicio de gastroenterología del Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca.

Materiales y métodos: Estudio observacional de cohorte retrospectivo de pacientes de 0 a 18 años de edad, con hepatopatía crónica o falla hepática aguda diagnosticados en el servicio de gastroenterología pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca durante el periodo comprendido entre el año 2015 y el 2021. Para el análisis de sobrevida se calcularon curvas de Kaplan-Meier para el total de la muestra y en fusión del tipo de hepatopatía; para esta última se usó la prueba *log-rank* para contraste de hipótesis.

Resultados: Durante el periodo de estudio, 42 pacientes cumplieron los criterios de inclusión, con una mediana de edad de 76 meses (máximo 207, mínimo 1, RIQ 147); el 42.9% (n. 18) correspondió al sexo masculino y 57.1% (n. 24) al femenino. Padeció falla hepática aguda el 40.5% (17/42), hepatopatía crónica el 35.7% (15/42) y aguda sobre crónica el 23.8% (10/42). La causa primaria de la afección hepática no se determinó en el 38.1% (16/42). Las causas de egreso para el total de la muestra fue defunción en el 45.2% (19/42), traslado a otra unidad hospitalaria en 14.3% (6/42) y el resto continúa en seguimiento en la institución. La mortalidad en pacientes con falla hepática aguda, hepatopatía crónica o hepatopatía aguda sobre crónica fue de 76% (13/17), 0% (0/15) y 60% (6/10), de manera respectiva, y fue significativamente mayor en pacientes con falla hepática aguda y aguda sobre crónica ($p < 0.001$). En el análisis de la supervivencia se identificó que en los primeros 20 meses tras el diagnóstico de estos síndromes se alcanza una mortalidad mayor de 50%, y es significativamente mayor en los pacientes con falla hepática aguda.

Conclusiones: En los pacientes pediátricos con hepatopatía, la mortalidad es alta, y aún mayor en los pacientes con FHA, que aparece hasta en un 76%. La pertinencia de contar con programas de referencia para trasplante hepático se destaca por el pobre pronóstico de los pacientes, a pesar del tratamiento conservador.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom109

¿TENDRÍAMOS QUE DESCARTAR COVID-19 ANTE UNA FALLA HEPÁTICA AGUDA?

M. Roldán-Montijo, C. Zambrano-Pérez, C. González-Portillo, F. E. Zárate-Mondragón, R. Cervantes-Bustamante, K. Ignorosa-Arellano, E. Montijo-Barrios, E. Toro-Monjaraz, J. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La infección por SARS-CoV-2 en los pacientes pediátricos puede ser variable, desde una presentación asintomática o respiratoria hasta el síndrome inflamatorio multisistémico (MIS-C). En la mayoría de los pacientes se describen manifestaciones clínicas autolimitadas. Sin embargo, en menor medida, se han descrito otras presentaciones raras, como falla hepática aguda concomitante con COVID-19.

Objetivo: Describir un caso de falla hepática aguda grave como manifestación primaria de COVID-19.

Informe de caso: Paciente femenino de 11 meses de edad que ingresa a urgencias por cuadro de tres días de evolución de ictericia, fiebre y episodios eméticos. Tiene antecedente de ictericia neonatal tratada con fototerapia; 30 días antes del cuadro actual sufrió un episodio de infección gastrointestinal y 20 días antes un cuadro de infección respiratoria por SARS-CoV-2, confirmado por prueba antigénica. Sin otros antecedentes patológicos. Al ingreso, los estudios de laboratorio señalan falla hepática aguda. La exploración física revela hepatomegalia (hígado de 10 cm por percusión total). Se administró dosis de vitamina K, pero persistió la coagulopatía (Tabla 1). El paciente evoluciona de forma rápida con encefalopatía grado 3 y requiere intubación orotraqueal. Cursa con falla hepática fulminante, se inicia administración de metilprednisolona (2 mg/kg/día) y se decide inicio de recambios plasmáticos terapéuticos (seis en total). La coagulopatía no remite. Se administró gammaglobulina en dos ocasiones (dosis de 2.3 g/kg/dosis). Continúa con tratamiento de apoyo a base de esteroide (2 mg/kg/día) y tratamiento de la coagulopatía, con transfusiones de crioprecipitados. Se completa estudio etiológico (Tabla 1). Se solicita PCR para SARS-CoV-2 por síntomas respiratorios y antecedente epidemiológico, que es positiva. El paciente muestra adecuada evolución clínica, se logra la extubación y hay recuperación progresiva de tiempos de coagulación y transaminasas.

Discusión: La infección por SARS-CoV-2 causa inflamación hepática, aunque a menudo es leve. También existen casos de falla hepática grave en MIS-C, la cual ocurre semanas después de la infección inicial por SARS-CoV-2, no durante la infección aguda. Por otro lado, algunos informes descartan múltiples causas de falla hepática aguda y tan sólo se documenta infección concomitante por SARS-CoV-2, como lo fue en el caso de esta paciente. No es claro si el SARS-CoV-2 daña al hígado a través de una lesión directa mediada por virus, una respuesta inflamatoria inmunomediada o una combinación. En un caso informado de falla hepática aguda como manifestación primaria por COVID-19 se realizó biopsia hepática y se encontró replicación de SARS-CoV-2 en hepatocitos, así como degeneración balonzante, nucleolos prominentes y necrosis central y lobular confluyente.

Conclusiones: En los últimos dos años se han conocido diferentes presentaciones del COVID-19. Ante el diagnóstico de falla hepática aguda en el contexto actual de pandemia por SARS-CoV-2 debe descartarse como origen. Se expone la experiencia con el tratamiento administrado, con el que se controló la progresión de la enfermedad y hoy día se encuentra con adecuada evolución clínica.

Financiamiento: Ninguno.

Tabla 1. Abordaje bioquímico y etiológico. (Dom109)

Fecha	ALT (IU/L)	AST (IU/L)	INR	Plaquetas	Bilirrubina tota/ BD/BI (mg/dL)	Albúmina (g/dL)	Amonio (mmol/L)
15.06.22	6 031	8 408	5.11	104 000	16.93/9.94/6.99	3.3	90
18.06.22	914	1 264	6.4	100 000	9.82/6.17/3.65	2.3	45.3
20.06.22	313	251	6.25	90 000	6.75/ 4.16/2.59	2.6	69.1
28.06.22	77	51	2.58	82 000	5.36/ 3.09/2.44	-	-
01.07.22	51	52	2	98 000	4.95/3.03/	3.7	-
20.07.22	51	43	0.91	592 000	1.41/0.66/0.75	4.8	53.8

Serologías	Inmunológicos
Virus de hepatitis A: IgG negativo, IgM negativo	Anticuerpos antinucleares (ANA): 1+
Virus de hepatitis B: HBsAg negativo, Ac. vs. HBsAg positivo > 1 000	Anticuerpos de tipo 1 microsomales de hígado y riñón (anti-LKM-1): 6.07
Virus de Epstein-Barr: IgM negativo, IgG contra cápside negativo, antígeno temprano de virus, anticuerpos contra núcleo negativos	Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA): negativo
Citomegalovirus: IgM negativo, IgG 1.7 UI/ml	Antimúsculo liso: negativo
Toxoplasma: IgG negativo, IgM	Antimitocondriales: negativo
PCR toxoplasma: negativo	Perfil de aminoácidos y acilcarnitinas por espectrometría de masas en tándem:
Virus de herpes simple: IgG negativo, IgM negativo	- Perfil de aminoácidos: fenilalanina, metionina, tirosina, ornitina y prolina dentro de límites normales
Rubeola: IgG negativo, IgM negativo	- Perfil de acilcarnitinas: dentro de límites normales
Virus de herpes 1: negativo	- Succinilacetona: dentro de límites normales
Virus de herpes 2: negativo	
Adenovirus de panel viral respiratorio: negativo	

Dom110

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA PURA COMO PRESENTACIÓN DE HIPERTENSIÓN PORTAL EN NIÑA MEXICANA

M. E. Bolívar-Quiñones, A. Ortega-Hernández, R. Cervantes-Bustamante, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, K. R. Ignorosa-Arellano, J. F. Cadena-León, J. A. Ramírez-Mayans, E. M. Toro-Monjaraz, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La fibrosis hepática congénita (FHC) es una ciliopatía dentro del espectro de las malformaciones de la placa ductal (MPC). Es una enfermedad autosómica recesiva por mutación en el gen *PKHD1* que codifica la poliductina ciliar. La incidencia aislada en pediatría se desconoce y en relación con síndromes es de 1/10 000. En la institución de los autores se han notificado 32 casos con MPC desde 1995, con 17 fibrosis hepáticas congénitas: cinco puras, siete vinculadas con enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (ARPKD), cuatro relacionadas con síndrome de Caroli y una con complejos de Von Meyenburg. Hay cuatro formas de presentación clínica: hipertensión portal (HTP) presinusoidal (hepatomegalia de lóbulo izquierdo y sangrado de tubo digestivo alto), colangítica, mixta y latente. El diagnóstico se establece con correlación clínica y estudios de imagen y se confirma con biopsia hepática (afectación de conductos biliares de pequeño calibre con proliferación ductular, daño canalicular y fibrosis periportal) y estudio genético. El pronóstico depende del compromiso renal (ARPKD), con una sobrevivencia global de 88% y en este instituto de 90%.

Objetivo: Notificar un caso de HTP secundaria a FHC pura.

Informe de caso: Paciente femenina de siete años quien luego de una pulpectomía sufre hemorragia gingival; la biometría hemática indica neutropenia, trombocitopenia y esplenomegalia. La paciente es enviada al servicio de hematología por sospecha de síndrome

linfoproliferativo, el cual se descarta con aspirado de medula ósea normal. Se realiza ultrasonido abdominal con hiperplasia de lóbulo izquierdo y nódulo en segmento VII; la tomografía de abdomen revela hiperplasia del lóbulo izquierdo, colaterales esofágicas, gástricas y esplénicas con velocidad de flujo de la vena porta < 15 cm/s y se confirman HTP y nódulo en segmento VII, sin evidencia de poliquistosis renal. Se la canaliza al servicio de los autores; en clínica muestra hepatomegalia de lóbulo izquierdo, 10 cm por percusión total, de consistencia firme y borde romo, esplenomegalia, datos clínicos y radiológicos de HTP, pruebas de funcionamiento hepático normales e hiperesplenismo (neutropenia de 1 100 cel/mm³ y trombocitopenia de 29 000), por nódulo evidenciado; se toman marcadores tumorales negativos (alfafetoproteína < 1). Se inicia abordaje de HTP presinusoidal: la panendoscopia delinea várices esofágicas grado III de la clasificación japonesa (Ls, Lm, Li, F3, Cb), grandes por Baveno V, várices esofagogástricas GOV1 y pangastropatía hipertensiva; se realiza la ligadura de dos paquetes vasculares, se inicia propranolol e inhibidor de la bomba de protones y protocolo de erradicación variceal, y se mantiene asintomática. Se toma biopsia de ambos lóbulos y nódulo que indican fibrosis periportal, proliferación ductular y daño canalicular consistente con FHC pura.

Discusión: Paciente con inicio de FHC con hipertensión portal presinusoidal; su primera manifestación clínica fue coagulopatía secundaria a trombocitopenia en relación con hiperesplenismo; se inició abordaje con sospecha alta de MPC por clínica y se confirmó el diagnóstico por biopsia hepática. El control de las complicaciones vinculadas con la HTP, el consejo genético y la detección temprana de la afectación renal son claves para un tratamiento oportuno y buen pronóstico.

Conclusiones: Las MPC son enfermedades raras, pero ante un paciente con HTP con hepatomegalia con predominio en el lóbulo izquierdo, esplenomegalia, hiperesplenismo y pruebas de funcionamiento hepático normales debe ser una de las principales sospechas diagnóstica. El diagnóstico de la FHC es clínico y bioquímico, con estudios de imagen y confirmado por biopsia hepática de

ambos lóbulos y estudio molecular. El tratamiento de la HTP en estos pacientes es médico; algunos presentan derivaciones espontáneas, mientras que las quirúrgicas tienen pobre respuesta a largo plazo; el tratamiento definitivo es el trasplante hepático.

Financiamiento: ninguno.

Dom111

GLUCOGENOSIS TIPO 1 EN HERMANOS GEMELOS. REPORTE DE CASO

J. G. Domínguez-Ponce, M. González-Ramírez, J. A. Chávez-Barra, M. Sosa-Arce, Centro Médico Nacional La Raza

Introducción: Las enfermedades de almacenamiento de glucógeno, o glucogenosis, son un grupo de trastornos hereditarios caracterizados por defectos enzimáticos que alteran las vías de síntesis y degradación del glucógeno; se clasifican de acuerdo con la deficiencia enzimática y el tejido afectado y pueden lesionar al hígado, músculo o ambos.

Objetivo: Describir un caso de hermanos gemelos con glucogenosis tipo 1.

Informe de caso: Se trata de hermanos masculinos de dos años ocho meses de edad, enviados para protocolo de estudio por hepatomegalia. Antecedente: son producto de embarazo gemelar monocorial diamniótico, obtenidos por cesárea debido a rotura prematura de membranas a las 36 semanas de gestación. Gemelo 1: peso de 1 650 g; gemelo 2: 1 900 g, hospitalizados por bajo peso al nacer. Gemelo 1: cursó con sepsis neonatal que requirió tratamiento avanzado de la vía respiratoria y transfusión de hemoderivados; inicia desde los cinco meses con vómito, evacuaciones disminuidas de consistencia, malestar abdominal y aumento de perímetro abdominal desde los 18 meses de edad; continúa con dolor abdominal, cansancio constante, pobre ganancia de peso y talla (peso Z-5.4 DE, talla Z-4.2 DE). Estudios de laboratorio: hemoglobina 9.8 g/dL, neutrófilos 0.95 K/u/mL, VSG 29 mm/h, PCR 11 mg/L, colesterol 219 mg/dL, triglicéridos 449 mg/dL, ácido úrico 8.1 mg/dL, glucosa 31 mg/dL, AST 1 522 U/L, ALT 701 U/L, GGT 906 U/L, CK 64 mg/dL, CK-MB 26 mg/dL, Ig A 218 mg/dL, gasometría después de carga de glucosa con acidosis metabólica compensada, bicarbonato 17 mmol/L, lactato 6.1 mmol/L, cromatografía en capa fina para fructosa en orina (+) ligeramente marcada. Valorado por cardiología y oftalmología: sin alteraciones. Ultrasonido: sin alteraciones renales. Tomografía: hepatomegalia a expensas de lóbulo derecho con incremento difuso de la densidad. Biopsia hepática (Fig. 1): espacio periportal con fibrosis focal leve, infiltrado linfocitario leve, inflamación hepatocelular leve, patrón en mosaico con citoplasma amplio y claro, con colapso de sinusoides (aspecto vegetaloides), depósito de glucógeno intracitoplasmático de forma difusa (PAS+); diagnóstico de glucogenosis tipo 1. Gemelo 2: estrabismo, hernia inguinal no complicada, hepatomegalia, peso y talla baja (peso Z-2.5 DE, talla Z-3.9 DE). Estudios de laboratorio: hemoglobina 10.6 g/dL, neutrófilos 2.6 K/u/mL, colesterol 172 mg/dL, triglicéridos 279 mg/dL, ácido úrico 5.5 mg/dL, glucosa 24 mg/dL, AST 502 U/L, ALT 412 U/L, GGT 263 U/L, Ig A 211 mg/dL. Valoración cardiológica, sin alteraciones. Se realizan estudios moleculares a ambos.

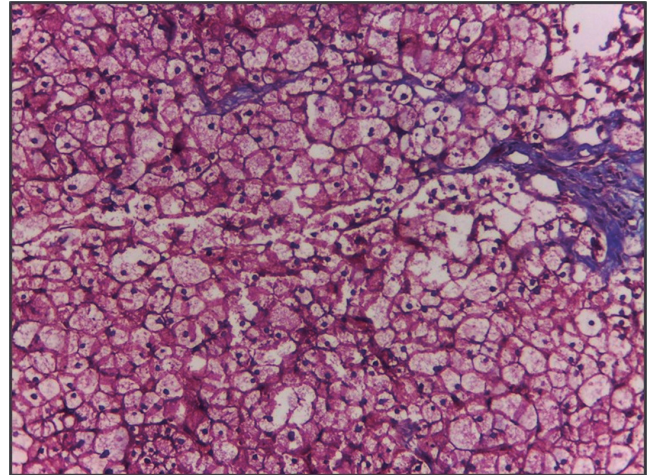
Discusión: La glucogenosis tipo I es un trastorno hereditario autosómico recesivo causado por la deficiencia enzimática de la glucosa-6-fosfatasa. De este modo, la glucosa queda atrapada en el hepatocito como glucosa-6-fosfato. Se presenta de manera característica durante el periodo neonatal o la infancia con signos de hipoglucemia recurrente, falla de crecimiento, hepatomegalia y acidosis láctica, además de hiperuricemia e hipertrigliceridemia por activación de vías alternas. Su incidencia se aproxima a 1 en 100 000 nacidos vivos, pero el informe de casos en México

es muy escaso; en las publicaciones médicas internacionales sólo se registran casos en gemelos para glucogenosis tipo III (Turquía) y tipo IX (España).

Conclusiones: A pesar de ser una enfermedad rara, es importante descartarla debido a la morbilidad hepática (adenomas y carcinoma hepatocelular), renal (disfunción glomerular y tubular, ERC), intestinal (enteropatía), neurológica (hipoglucemias recurrentes) y en el crecimiento que se presenta a largo plazo; puede atenuarse en grado considerable con un tratamiento dietético adecuado.

Financiamiento: Ninguno.

Figura 1. Parénquima hepático con patrón en mosaico, secundario a hepatocitos agrandados con citoplasma pálido (glucogenados) y mínima fibrosis periportal. (Dom111)



Dom112

BIOPSIA HEPÁTICA PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE SEGUNDO NIVEL

K. G. Córdova-García, L. E. Flores-Fong, E. V. Estrada-Arce, E. Rivera-Chávez, L. I. Pozos-Ochoa, J. C. Lona-Reyes, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca

Introducción: La biopsia hepática en pediatría es una técnica que permite conocer el tipo y extensión de alteraciones histopatológicas y, junto con la clínica y los estudios paraclínicos, establece las bases para un diagnóstico específico. Dentro de sus indicaciones figuran el síndrome colestásico, hipertensión portal, hepatomegalia, sospecha de error innato del metabolismo, fiebre de origen desconocido, extensión y grado de hepatitis crónica, valoración de trasplante hepático, masas ocupativas, eficacia de tratamientos en hepatopatías y determinación de tipo y extensión de daño por drogas. Existen distintas técnicas para la toma de biopsia, pero la percutánea guiada por ultrasonido es la más segura, si bien con riesgo de obtener una menor cantidad de muestra. Se han descrito distintos criterios para considerar la suficiencia de la muestra, como los incluidos en las guías de práctica clínica en el uso de biopsia hepática de la Sociedad Británica de Gastroenterología, el Colegio Real de Radiólogos y el Colegio Real de Patología: diámetro de 0.8-1 mm, obtenidos por aguja calibre 16 y longitud de al menos 2 cm, así como obtención de más de 10 triadas portales. Sin embargo, son pocos los informes acerca de la experiencia con este procedimiento en la población pediátrica en este país, por lo que se decidió realizar este estudio.

Objetivo: Describir las principales indicaciones, diagnósticos y criterios de suficiencia de una muestra.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal, descriptivo y retrospectivo, en el servicio de gastroenterología y nutrición pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca, en el cual se revisaron los expedientes electrónicos de pacientes en quienes se realizó biopsia hepática, en el periodo de enero del 2018 a junio del 2022. Se incluyó a 36 pacientes con un total de 44 biopsias.

Resultados: Se incluyó a 20 niñas y 16 niños (55.5% y 44.4%, respectivamente), con edades comprendidas entre 16 días y 16 años, con un promedio de 5 años y 2 días ($DE \pm 5.3$). Del total de biopsias, el 77.3% correspondió a una primera biopsia ($n = 34$), el 18.2% ($n = 8$) a una segunda y el 4.5% ($n = 2$) a una tercera. Dentro de las indicaciones para la primera biopsia se incluyeron síndrome colestásico en 52.9% ($n = 18$), hepatitis y hepatopatía crónica en 26.5% ($n = 9$), hipertensión portal en 14.7% ($n = 5$), control por tratamiento en 2.9% ($n = 1$), así como hepatomegalia en 2.9% ($n = 1$) (Tabla 1). Del total de muestras, el 72.7% ($n = 32$) se realizó por técnica percutánea guiada por ultrasonido con aguja *tru-cut* y el 27.3% ($n = 12$) por técnica abierta. En ninguno de los pacientes se informaron complicaciones mayores. En el 86.4% ($n = 38$) de las muestras se informaron las características macroscópicas, de las cuales ninguna cumplió con criterios de suficiencia. Por su parte, se notificaron triadas portales en 68.2% ($n = 30$), de las que el 33.3% ($n = 10$) cumplió con criterios de suficiencia. En el 27.3% ($n = 12$) se estableció un diagnóstico histopatológico y los más comunes fueron hipoplasia o atresia de vías biliares en 41.7% ($n = 5$) y hepatitis autoinmunitaria en 33.3% ($n = 4$). De la totalidad de las muestras con diagnóstico histopatológico, éste correspondió con el diagnóstico final en el 50% ($n = 6$).

Tabla 1. Indicaciones de biopsia. (Dom112)

	Primera biopsia	Segunda biopsia	Tercera biopsia
Síndrome colestásico	52.9% (18)	0	0
Hepatitis y hepatopatía crónica	26.5% (9)	25% (2)	0
Hipertensión portal	14.7% (5)	12.5% (1)	0
Control de tratamiento	2.9% (1)	25% (2)	100% (2)
Hepatomegalia	2.9% (1)	0	0
Extensión y grado de hepatopatía crónica	0	37.5% (3)	0

Conclusiones: La biopsia hepática es una técnica de gran utilidad para el estudio de pacientes pediátricos con enfermedad hepática. En este centro, la técnica más común fue la percutánea guiada por ultrasonido por síndrome colestásico, mientras que las biopsias abiertas se realizaron en su mayoría durante la exploración de vías biliares. No se registraron complicaciones mayores, probablemente debido a un mayor uso de la técnica percutánea. Sin embargo, la mayor parte de las muestras no cumplía con criterios de suficiencia, por lo que en el futuro será necesario tomar una nueva biopsia para un mejor estudio.

Financiamiento: No se recibió ningún financiamiento.

Dom113

REPORTE DE CASO: SÍNDROME DE ARTROGRIPOSIS-DISFUNCIÓN RENAL-COLESTASIS (ARC), CUADRO CLÍNICO, BIOPSIA HEPÁTICA Y CONFIRMACIÓN MOLECULAR

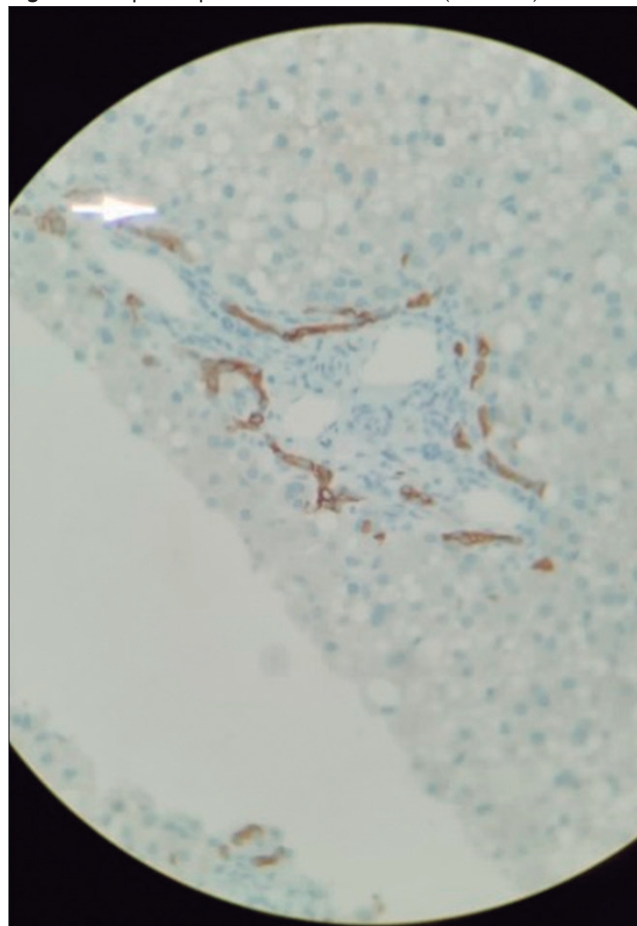
K. M. Sabillón-Montoya, N. Sandoval-Garín, E. M. Toro-Monjaraz, F. E. Zárate-Mondragón, J. A. Ramírez-Mayans, R. Cervantes-Bustamante, E. Montijo-Barrios, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El síndrome de artrogriposis-disfunción renal-colestasis (ARC) (OMIM 208085) es un trastorno multisistémico autosómico recesivo relacionado con la mutación de la línea germinal VPS33B que se encuentra en el cromosoma 15q26. Se observan retraso del crecimiento, colestasis con valores bajos de gammaglutamil transferasa, daño renal e hipotonía con artrogriposis, disfunción plaquetaria con alto riesgo de sangrado al realizar la biopsia hepática e incluso sangrado espontáneo.

Objetivo: Presentar un caso típico de síndrome ARC confirmado por exoma que experimentó una complicación tras biopsia hepática secundaria a disfunción plaquetaria.

Informe de caso: Paciente de un mes de vida con antecedentes de ictericia neonatal, fractura intrauterina de fémur y antecedentes familiares de fenotipo similar de muerte temprana (hermana). Exploración física: hipoactivo, icterico, con ictiosis, hepatomegalia, artrogriposis de rodillas, microcefalia y microrretrognatismo. Biopsia hepática: complicada por choque hemorrágico. En su evolución padeció síndrome de Fanconi incompleto (fosfaturia, glucosuria, potasuria y proteinuria), síndrome de dolor nociceptivo somático y comunicación interauricular pequeña, sin repercusión. Biopsia hepática (Fig. 1): inmunohistoquímica positiva para citoqueratinas 7 y 19. Escasez de vías biliares en la triada portal, fibrosis con esteatosis, transformación gigantocelular y canalículos con seudorrosetas colestásicas. El paciente muere después de múltiples infecciones.

Figura 1. Biopsia hepática del síndrome ARC. (Dom113)



Discusión: En este síndrome pueden observarse osteopenia y fracturas patológicas debido a la reducción de la reabsorción de iones de fosfato a través de los túbulos renales y secundaria al hiperparatiroidismo. La exploración física en este paciente reveló hipotonía generalizada, rodillas en flexión y antecedente de fractura prenatal, lo cual llevó a sospechar elevación de fosfatasa alcalina en la primera valoración. La colestasis, hepatomegalia, valores normales GGT y leve elevación ALT y AST son los signos más descritos en este síndrome. En estos pacientes muchas veces no se logra realizar la biopsia hepática por tiempos de prolongación o alteraciones de la función plaquetaria.

Conclusiones: El complejo proteico VPS33B-VIPAR se encuentra en varios lugares del cuerpo, incluidos los músculos esqueléticos, los riñones, el hígado, la piel, el corazón, los pulmones y el cerebro, lo que explica los síntomas multisistémicos que son característicos del fenotipo clínico ARC. Es importante considerar en estos pacientes la disfunción plaquetaria con precaución y la eventual prevención del choque y sangrado.

Financiamiento: ninguno.

Dom114

COLESTASIS INTRAHEPÁTICA BENIGNA RECURRENTE: REPORTE DE CASO

V. Novelo-Alcocer, Y. A. Castillo-De León, F. Álvarez-Chávez, G. Razo-Jiménez, L. C. López-Segovia, J. R. Zárate-Guerrero, E. Hernández-Chávez, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: La colestasis intrahepática benigna recurrente (CIBR) de tipo no progresiva es una enfermedad de herencia autosómica recesiva, esporádica o familiar con mutación en el cromosoma 18 (18q 21-22) en el gen *ATP8B1*, con alteración en la ATP-asa que favorece el transporte de cationes y la adecuada posición de los fosfolípidos de las membranas celulares, lo que lleva al trastorno en la secreción de ácidos biliares a nivel hepático; es de inicio tardío y, debido a la presentación poco frecuente de los casos y la dificultad para realizar estudios genéticos, se establecieron los criterios de Luketic y Schiffman. La etiología de los episodios se relaciona con causas infecciosas o farmacológicas; el tratamiento es sintomático para prevenir recaídas y se observa buena respuesta al ácido ursodesoxicólico. El pronóstico es favorable, pero se han descrito casos con aparición de fibrosis hepática o colestasis familiar intrahepática tipo I por la alteración del mismo gen.

Objetivo: Informar el caso de un adolescente con colestasis intrahepática benigna recurrente en el Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS.

Informe de caso: Paciente masculino de 14 años de edad, con antecedente de infección viral manifestada por ictericia, prurito generalizado, acolia, coluria, pérdida ponderal, adinamia e hiporexia de un mes de duración, autolimitada, en el seguimiento asintomático y normalización de función hepática; al año sufre recurrencia de los mismos síntomas con mayor afectación general y del estado nutricional. En clínica se identifican ictericia, huellas de rascado y ausencia de visceromegalias. Estado nutricional: peso de 43.2 kg, talla de 170 cm (T/E 0.2, IMC -2.78 P1). Estudios de laboratorio: BT 25 mg/dL, BI 13.5 mg/dL, BD 13.5 mg/dL, GGT 33 U/L, ALT 101 U/L, AST 72 U/L, FA 384 U/L, triglicéridos 283 mg/dL; colesterol, biometría hemática, tiempos de coagulación, reactantes de fase aguda, virus de hepatitis A, B, C y hepatotrofos menores, parvovirus, VIH, perfil tiroideo, cobre urinario, alfa1-antitripsina, ceruloplasmina, perfil de autoinmunidad sin alteraciones; ácidos biliares séricos elevados; ultrasonido de hígado y vías biliares, y colangiografía: sin alteraciones; biopsia hepática: colestasis con alteraciones ductulares;

PAS: positivo difuso intracitoplásmico; tricrómico de Masson: fibrosis grado I. Se administraron ácido ursodesoxicólico, vitamina E, colestiramina con evolución favorable y remisión de ictericia, recuperación de estado nutricional y normalización de las pruebas de función hepáticas.

Discusión: La CIBR es una causa atípica de colestasis, si bien para su diagnóstico definitivo se requiere el estudio genético; ante las dificultades de recursos, se usaron los criterios de Luketic y Schiffman (en este caso 6/6 criterios), con aparición de dos periodos de ictericia separados por un año con un lapso asintomático intercrítico, colestasis no obstructiva con gammaglutamil transferasa normal o disminuida, transaminasas normales o levemente elevadas, fosfatasa alcalina elevada e incremento de ácidos biliares séricos; estudios de imágenes: sin alteraciones; informe histopatológico: colestasis con alteraciones ductulares; prurito intenso generalizado y ausencia de otros factores etiológicos conocidos; en este paciente se observa la ausencia de otras causas con respuesta adecuada al tratamiento médico y se encuentra otra vez asintomático. El pronóstico es favorable, pero se han descrito casos con progresión a fibrosis hepática que exigen seguimiento médico.

Conclusiones: El caso corresponde a ictericia recurrente, poco frecuente en adolescentes, e implica un reto diagnóstico, ya que no existen datos específicos; la ictericia y el prurito son los más importantes, pero deben descartarse otras causas. Es importante presentarlo ante lo atípico de esta entidad y los escasos informes en el país.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom115

TASA DE FILTRACIÓN GLOMERULAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HEPATOPATÍA CRÓNICA

E. Hernández-Chávez, L. González-Romero, R. Ortega-Cortés, Hospital de Pediatría, Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: Se han efectuado numerosos estudios para evaluar la función renal en pacientes con hepatopatía crónica, pero son pocos los realizados en pacientes pediátricos. En años recientes se han evaluado las tasas de filtración glomerular en pacientes con hepatopatía crónica sin intervenciones previas, y se ha observado que, a diferencia de los estudios conducidos en pacientes adultos, la TFG se encontraba normal o con hiperfiltración, aun en pacientes con enfermedad descompensada o falla hepática.

Objetivo: Describir la tasa de filtración glomerular de los pacientes pediátricos con hepatopatía crónica.

Material y métodos: Estudio transversal y descriptivo. Se incluyeron expedientes clínicos de paciente con enfermedad hepática crónica, catalogada como una evolución mayor de seis meses, adscritos al servicio de gastroenterología del Hospital de Pediatría de CMNO, IMSS, del periodo comprendido entre 2018 y 2019. Se determinó la tasa de filtración glomerular mediante la depuración de creatinina y fórmula modificada de Schwartz, y se clasificó como normal, disminuida o en hiperfiltración. Los datos se analizaron mediante estadística descriptiva a través de frecuencias y porcentajes para variables cualitativas y mediana para variables cuantitativas; se utilizó estadística inferencial con correlación de Pearson. Este estudio recibió aprobación del comité local de investigación y comité de ética en investigación del hospital, con el número R-2019-1310-077; los datos de los participantes se trataron de manera confidencial.

Resultados: Se incluyó a 46 pacientes y los principales diagnósticos fueron hepatitis autoinmunitaria, defecto anatómico en ocho casos (quiste del colédoco, AVB, enfermedad de Caroli), sindrómica en siete (síndrome de Alagille, glucogenosis), y el resto con afecciones diversas. Se encontró a través de la fórmula modificada de Schwartz que 69.6% (32 pacientes) tenía una tasa normal,

26.1% (12 pacientes) se encontraba en estado de hiperfiltración y sólo el 4.3% (2 pacientes) registró una tasa disminuida. En relación con la evaluación con depuración de creatinina se encontró una TFG normal en 23.9%, en estado de hiperfiltración 10.9% y una TFG disminuida en 8.7%. En la **Tabla 1** se puede observar la TFG por enfermedad. Se realizó correlación entre el grado de fibrosis por la escala de Metavir y la TFG sin encontrar significancia estadística.

Conclusiones: La función renal alcanza su madurez hasta los dos años de vida; en un estudio realizado en 277 pacientes pediátricos con enfermedad hepática crónica, Berg encontró en el 2017 datos de hiperfiltración glomerular en 25.6%, función disminuida 15.2% y TFG normal en 59.2%. Estos datos concuerdan con esta investigación, ya que se encontraron resultados similares; en primer lugar, la gran mayoría de los pacientes tenía una tasa de filtración normal para la edad y en segundo lugar se reconoció un estado de hiperfiltración, y sólo una pequeña cantidad de pacientes tenía una tasa de filtración disminuida. Se identificó un porcentaje considerable de hiperfiltración en los pacientes con hepatopatía crónica, y podría ser el antecedente de daño renal o descompensación de la hepatopatía. Se sugiere realizar el cálculo de la tasa de filtración glomerular de manera periódica, ya sea con la depuración de creatinina o con la fórmula de Schwartz modificada, y detectar de manera oportuna futuras complicaciones. Se requiere la realización de más estudios en niños.

Financiamiento: El presente estudio no recibió financiamiento.

Tabla 1. Tasa de filtrado glomerular por fórmula modificada de Schwartz en hepatopatías crónicas. (Dom115)

Diagnostico	TFG SCHWARTZ			Total
	Disminuido	Normal	Hiperfiltración	
HAI		7	6	13
CEP		3		3
Quiste de colédoco		1	2	3
CIF		2		2
S Caroli		1		1
FHC		2		2
S. Alagille		1		1
AVB			2	2
Tumores		2	1	3
Hepatitis viral		3		3
Criptogenica	1	1		2
Higado graso		1		1
Def A1AT			1	1
Esferocitosis		1		1
FQ		1		1
Glucogenosis tipo 3	1			1
TOTAL	2	32	12	46

Dom116

DEFICIENCIA DE LIPASA ÁCIDA LISOSOMAL: AÚN UN RETO DIAGNÓSTICO

M. J. Cano-Larios, S. A. Jiménez-Sánchez, C. Rubio-Calva, P. C. Salazar-Villanueva, M. Reyes-Macedo, Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología, SEDENA

Introducción: La deficiencia de lipasa ácida lisosomal (LAL-D) es una enfermedad de almacenamiento lisosomal autosómica recesiva,

rarísima y hereditaria. El déficit de esta enzima produce disminución de la hidrólisis y acumulación de ésteres de colesterol y triglicéridos en los lisosomas del hígado, vasos sanguíneos, bazo, glándulas suprarrenales, sistema hematopoyético, ganglios linfáticos y tracto gastrointestinal.

Objetivo: Presentar un informe de caso de una adolescente femenina con LAL-D de presentación tardía.

Informe de caso: Paciente femenina 11 años de edad, originaria de Oaxaca, referida por hepatoesplenomegalia. Antecedentes médicos: padres sanos, sin consanguinidad, segunda gesta, embarazo controlado, con aborto previo del primer trimestre, y tres hermanos sanos; factores perinatales: nacida de término con peso y talla acordes a edad gestacional, hospitalizada por hiperbilirrubinemia, cateterismo umbilical y exanguinotransfusión, y egreso a los 25 días como paciente sana. Neurodesarrollo sin alteraciones. Muestra distensión abdominal desde los dos años de vida y seguimiento en pediatría por anemia crónica y epistaxis recurrente. Al ingreso impresión en la exploración una paciente con talla baja, sin distomorfias, neurológicamente íntegra, abdomen globoso a expensas de hepatomegalia, hígado palpable a 13-14-15 cm por debajo de reborde costal, predominio de lóbulo izquierdo, borde blando, esplenomegalia con polo esplénico a 19 cm debajo de borde costal, sin aparente ascitis ni circulación colateral. Estudios de laboratorio: anemia normocítica normocrómica (Hb 8.6 g/dL, Hto 23%, VCM 80.8fl, HCM 29 pg), plaquetas normales (180 000); función hepática: síntesis con prolongación en tiempos de coagulación (TP 15 s, INR 1.48), excreción (BT 0.5 mg/dL, directa 0.3 mg/dL, GGT 404 U/L), elevación de enzimas de inflamación (ALT 92U/L, AST 108 U/L), además de dislipidemia (col 251 mg/dL, TG 264 mg/dL). Con estos hallazgos se inicia abordaje y se obtiene serología viral negativa (AgVHBs, AcVHC, VHA IgM, toxoplasma, CMV, VHH6, VEB, VIH), AFP negativa, IgG normal para edad (1 860 U/L), ANA positivo 1:80, Ac LKM-1 y AML negativos; ceruloplasmina normal (38 mg/dL). TAC abdominal: hepatomegalia global, esteatosis, vía biliar sin alteraciones, bazo de 15 cm, múltiples crecimientos ganglionares mesentéricos, peripancreáticos, paraórticos e intercavales. Panendoscopia diagnóstica: afectación variceal no demostrada. Biopsia hepática: esteatosis microvesicular, macrófagos espumosos y células de Kupffer hipertróficas cargadas de lípidos que se refuerzan a la tinción PAS, puentes fibrosos porto-portales. Biopsia de médula ósea: sustitución adiposa presente, relación M: E 3:1 y macrófagos espumosos en 15% de la celularidad. La sospecha de enfermedad por almacenamiento de ésteres de colesterol (LAL-D) lleva a solicitar secuenciación gen-LIPA que confirma la enfermedad (**Fig. 1**). En la actualidad, el paciente se halla bajo tratamiento dietético, sin hipolipemiantes ni complicaciones hepáticas o cardiovasculares; los padres son heterocigotos del gen *LIPA* y en trámite para inicio de sebelipasa alfa.

Figura 1. Exoma genético. INVITAE confirmatoria de mutación del gen *LIPA*. (Dom116)

+
RESULT: POSITIVE

Two Pathogenic variants identified in *LIPA*. *LIPA* is associated with autosomal recessive lysosomal acid lipase deficiency.

Additional Variant(s) of Uncertain Significance identified.

GENE	VARIANT	ZYGOSITY	VARIANT CLASSIFICATION
<i>LIPA</i>	c.386A>G (p.His129Arg)	homozygous	PATHOGENIC
<i>CLN8</i>	c.289C>T (p.Arg97Cys)	heterozygous	Uncertain Significance

About this test
This diagnostic test evaluates 48 gene(s) for variants (genetic changes) that are associated with genetic disorders. Diagnostic genetic testing, when combined with family history and other medical results, may provide information to clarify individual risk, support a clinical diagnosis, and assist with the development of a personalized treatment and management strategy.

Discusión: La LAL-D tiene manifestaciones clínicas variables; en este caso se identificaron signos y síntomas de presentación tardía, como distensión abdominal, talla baja, hepatoesplenomegalia, elevación de transaminasas y dislipidemia. De acuerdo con las publicaciones médicas, la biopsia hepática fue característica de esteatosis microvesicular y cristales de colesterol en hepatocitos y macrófagos y se logró la confirmación diagnóstica con la secuenciación genética.

Conclusiones: La deficiencia de lipasa ácida lisosomal en una enfermedad rara y puede pasar inadvertida; con diferentes métodos y herramientas diagnósticas hoy día puede obtenerse un diagnóstico certero; además, con la sustitución enzimática como tratamiento puede evitarse la progresión a fibrosis y las complicaciones cardiovasculares o sistémicas.

Financiamiento: Ninguno.

Dom117

SÍNDROME DE ROTOR, UNA CAUSA MÁS DE COLESTASIS NEONATAL PERSISTENTE. REPORTE DE UN CASO EN MÉXICO

A. Consuelo-Sánchez, M. Orozco-González, J. Aguirre-Hernández, P. F. Valencia-Mayoral, M. Reyes-Apodaca, M. L. Urban-Reyes, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La colestasis neonatal (CN) es un reto diagnóstico y la detección temprana favorece una intervención oportuna que modifica el pronóstico, incluidas la atresia de vías biliares, la galactosemia y la tirosinemia, en las que el tratamiento temprano puede identificar e incluso detener la progresión del daño hepático. Sin embargo, no todas las CN producen lesión hepática, como ocurre con algunos síndromes genéticos.

Objetivo: Describir un caso clínico de un paciente con colestasis neonatal persistente sin progresión al daño hepático.

Informe de caso: Paciente femenina de siete años; padres no consanguíneos, originaria del Estado de México; producto de la GII, embarazo normo-evolutivo, sin complicaciones perinatales, peso y talla adecuados al nacer. Sin antecedentes familiares relevantes. Desarrollo psicomotor normal, sin déficit neurológico, con adecuada ganancia de peso y talla. Inicia con ictericia desde el nacimiento, que persiste en el tiempo, junto con prurito episódico, sin acolia o coluria; en términos clínicos nunca ha presentado hepatomegalia, esplenomegalia, ascitis o red venosa colateral. Ha persistido bioquímicamente con colestasis y GGT normal, sin alteración de la síntesis ni aminotransferasemia. En el abordaje inicial se descartaron alteraciones anatómicas de la vía biliar, enfermedades metabólicas e infección por virus hepatotropos. Biopsia hepática: arquitectura conservada, morfología normal, sin inflamación ni fibrosis, y no se observaron depósitos anormales en los hepatocitos, los cuales se buscaron por diferentes técnicas de tinción, como hematoxilina-eosina, orceína, Perls y Fontana Masson, ni en cortes semifinos para microscopía electrónica. En el estudio de secuenciación genética se hallaron alteraciones homocigotas en dos genes, *SLCO1B1* y *SLCO1B3*. En *SLCO1B1*, el cambio c.1738C>T en el exón 13 es una variante patogénica conocida que da lugar a la aparición de un codón de paro prematuro, p. (Arg580Ter). En *SLCO1B3* hay una delección homocigota del exón 13 que origina el corrimiento en el marco de lectura, por lo que se predice que la alteración conduce a la pérdida de función y por tanto se estableció el diagnóstico de síndrome de Rotor, una hiperbilirrubinemia digénica.

Discusión: El síndrome de Rotor es un padecimiento benigno. Es una hiperbilirrubinemia hereditaria de herencia digénica y cursa con aumento de bilirrubina directa. Su patogenia guarda relación con

la mutación de *SLCO1B1/SLCO1B3* que codifica la síntesis de proteínas OATP1B1 y OATP1B3 en el hepatocito necesarias para la captación de bilirrubina directa por parte de éste, sin progresión a daño hepático debido a la presencia de otros cotransportadores que favorecen su captación sinusoidal.

Conclusiones: En la práctica pediátrica cotidiana, habitualmente se enfrenta el reto diagnóstico de los pacientes con CN y el presente caso clínico refuerza la gran amplitud diagnóstica de esta entidad, en la cual la hiperbilirrubinemia directa hereditaria, sin daño hepático adjunto, es otra de las opciones diagnósticas a considerar en el paciente que sólo tiene como característica clínica exclusiva colestasis (destaca que la GGT es normal, así como el resto del perfil hepático). El gammagrama biliar también puede orientar el diagnóstico de estos pacientes, dado que no se observa captación del radiofármaco, la biopsia hepática no revela de forma característica alteración alguna y no se observan pigmentos con la tinción de Fontana Masson, útil en otro tipo de hiperbilirrubinemias como la de Dubin-Johnson. La norma de referencia para el diagnóstico es el estudio molecular, el cual no siempre está disponible. Por último, se han publicado alrededor de 50 casos en el mundo, sobre todo en Europa y Asia. Éste es el primer caso de un paciente pediátrico informado en México.

Financiamiento: Ninguno.

Dom118

CARACTERÍSTICAS ENDOSCÓPICAS E HISTOPATOLÓGICAS DE PACIENTES PEDIÁTRICOS QUE ACUDIERON AL SERVICIO DE ENDOSCOPIA

C. A. Campoverde-Espinoza, J. C. Zavala-Castillo, C. Paredes-Ameñábar, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga

Introducción: Los procedimientos endoscópicos diagnósticos y terapéuticos son fundamentales en la evaluación, tratamiento y cuidado de los niños. La esofagogastroduodenoscopia (EGD) puede ser útil para evaluar anomalías comunes, como esofagitis y gastritis infecciosa o inflamatoria. La colonoscopia es habitual cuando se considera un diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal e identifica fuentes comunes de sangrado, como pólipos juveniles. Las indicaciones biliares incluyen coledocolitiasis, colangitis esclerosante primaria, quiste del colédoco, estenosis o dilatación de conducto biliar. Las tasas de éxito técnico para la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) diagnóstica y terapéutica en niños son elevadas, con tasas de episodios adversos similares a las de los adultos.

Objetivo: Determinar las características endoscópicas e histopatológicas de los pacientes menores de 18 años que acudieron al servicio de endoscopia.

Material y métodos: Diseño de investigación: descriptivo, observacional y retrospectivo. Se realizaron búsquedas de informes endoscópicos e histopatología de pacientes menores de 18 años que acudieron al servicio de endoscopia desde julio del 2019 hasta junio del 2022. Se incluyeron sólo los informes con información completa. Las variables cualitativas se expresaron como frecuencias y porcentajes. Las variables numéricas se expresaron como medias y desviación estándar.

Resultados: De 130 pacientes menores de 18 años que acudieron al servicio de endoscopia desde el 1 de julio del 2019 hasta el 31 de junio del 2022, se incluyó a 119 (90.15%). De estos últimos, el 52.1% correspondió a hombres, con edad media de 12.14 ± 4.84 años. De acuerdo con el tipo de estudio y las características, como se muestra en la **Tabla 1**, la EGD fue la más frecuente con 53.8%, y luego la colonoscopia, CPRE y ultrasonido endoscópico (USE) con 26.2%, 16.0% y 2.5%, respectivamente. Las indicaciones de EGD fueron la

Tabla 1. Características endoscópicas e histopatológicas en menores de 18 años realizadas en el servicio de endoscopia del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga. (Dom118)

Características endoscópicas			Características histopatológicas					
Estudio	N°	%		N°	%	N°	%	
EGD	64	100						
Indicación			Diagnóstico			Diagnóstico		
ERGE	22	34.4%	Normal	14	29.1%	Normal	2	3.1%
Dispepsia	7	10.9%	Várices esofágicas	4	6.3%	Gastritis crónica leve	10	15.6%
HDA	13	20.3%	Zargar 0	4	6.3%	Gastropatía reactiva (química)	9	14.1%
Intolerancia a la vía oral	4	6.3%	Gastropatía nodular de antro	8	12.5%	Gastritis crónica profunda	5	7.8%
Ingestión de de cáusticos	4	6.3%	Gastropatía eritematosa	10	15.6%	Infección por <i>H. pylori</i>	10	15.6%
Otros	11	21.8%	Úlcera péptica	7	10.9%			
Procedimientos			Forrest					
Ninguno	20	31.3%	III	7	100%			
Toma de biopsias	39	60.9%	Esofagitis	10	15.6%			
Ligadura de várices	3	75%	Hernia Hiatal	6	9.4%			
			Pólipo de antro	2	3.1%			
Colonoscopia	31	100%						
Indicación			Diagnóstico			Diagnóstico		
HDB	18	58.1%	Normal	10	32.3%	Pólipo juvenil	10	32.3% 76.9%*
Pólipo de colon	2	6.5%	Pólipo de recto	11	35.5%	CUCI	3	9.7%
Pólipo de recto	4	12.9%	Pólipo de colon	2	6.5%			
Prolapso rectal	1	3.2%	Otros	7	22.6%			
Otros	2	6.5%						
Procedimientos			Paris (pólipos)					
Toma de biopsias	15	48.4%	0-Is	7	53.9%			
Polipectomía con asa	6	50%	0-Ip	6	46.1%			
Polipectomía con pinza	2	16.7%	KUDO					
			I	7	63.6%			
			II	2	18.2%			
			III	1	9.1%			
			VI	1	9.1%			
CPRE	19	100%						
Indicación			Diagnóstico					
Probable coledocolitiasis	14	73.7%	Normal	2	10.5%			
Colangitis aguda	2	10.5%	Coledocolitiasis resuelta	10	83.3%			
Dilatación biliar	3	15.8%	Dilatación biliar	2	10.5%			
			Sd. Mirizzi	2	10.5%			
			Coledocolitiasis no resuelta	2	10.5%			
Procedimientos			Complicaciones					
Esfinterotomía	17	89.5%	Sangrado posesfinterotomía	1	5.3%			
Prótesis biliar	6	31.6%						
Barridos con balón	11	57.9%						

EGD, esofagogastroduodenoscopia; CPRE, colangiopancreatografía retrógrada endoscópica; USE: ultrasonido endoscópico; HTDA: hemorragia del tubo digestivo alto; HTDB: hemorragia del tubo digestivo bajo. * Porcentaje de los pólipos juveniles del 100% de los pólipos de colon. Fuente: los datos se obtuvieron de los informes del servicio de endoscopia gastrointestinal del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga.

enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) en un 34.4%, la hemorragia digestiva alta (HDA) en un 20.3%, y de estas últimas el 30.77% fue de origen variceal, con necesidad de realizar ligadura de várices esofágicas en el 75%. Los diagnósticos más frecuentes por EGD fueron las gastropatías eritematosa y nodular en el 15.6% y 12.5%, respectivamente, y la esofagitis en el 15.6%. Se identificaron úlceras pépticas en un 10.9% (el 100% Forrest III), con resultados histopatológicos de gastritis crónica leve e infección por *Helicobacter pylori* en el 15.6%. En cuanto a las colonoscopias, la indicación más frecuente fue hemorragia digestiva baja (HDB) en el 58.1%, con identificación de pólipos rectales en 32.3%, 63.6% KUDO I, 50% Paris 0-Is, resecados con asa fría en el 50% de ellos, y con diagnóstico histopatológico de pólipos juveniles en un 76.9%. La indicación más frecuente para CPRE fue el riesgo alto de coledocolitiasis por ASGE-2019 en 73.7% y colangitis aguda en el 10.5%; de éstas, en el 52.6% se confirmó la coledocolitiasis con resolución del 83.3%; en el 89.5% se efectuó esfinterotomía, barridos con balón en 57.9% y colocación de prótesis biliar en el 31.6%. Por último, se realizaron tres USE que documentaron pancreatitis en el 100%.

Conclusiones: Este estudio concluyó que la endoscopia más solicitada en pediatría es la EGD, por ERGE, seguido de la HDA. La gastropatía eritematosa y nodular se presentó en cerca del 30% de los pacientes y se identificó infección por HP en un 15.6%. La HDB fue la indicación más frecuente de la colonoscopia. Los pólipos juveniles se presentaron en un 76.9%. La indicación más frecuente de CPRE fue el riesgo alto de coledocolitiasis, que se resolvió en más del 80%. En este centro se realizaron estudios con sólidas indicaciones y necesidad de tratamiento, con lo cual se confirma que la epidemiología es igual a la informada en el plano internacional.

Financiamiento: Ninguno.

Dom119

SÍNDROME DE ALAGILLE; SU EVOLUCIÓN NATURAL EN UN NIÑO MALTRATADO

M. D. Montiel-Moreno, J. A. Blass, S. Villalpando, P. F. Valencia-Mayoral, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La disminución de conductos biliares interlobulillares sindrómica se conoce como síndrome de Alagille. Se presenta como colestasis crónica y se acompaña de una facies característica, lesiones cardíacas y hemivértebras.

Objetivo: Presentar a un paciente con síndrome de Alagille y comparar los hallazgos clínicos e histopatológicos con los descritos en las publicaciones médicas.

Informe de caso: Se trató de un niño de ocho años y dos meses de edad que recibió atención por primera vez a los cinco meses de vida por ictericia persistente desde el nacimiento, además de mostrar ictericia, hepatoesplenomegalia, embriotoxón posterior, soplo holosistólico grado 2 y vértebras torácicas y lumbares “en alas de mariposa”; se diagnosticó síndrome de Alagille. Los familiares no volvieron a presentarse; a los ocho años y dos meses de vida reingresó con antecedentes de fracturas del fémur y el húmero derechos, mala higiene, desnutrición crónica mixta grave, deterioro neurológico profundo, hematemesis y melena. El estudio *post mortem* mostró la facies característica del síndrome, estenosis de la arteria pulmonar izquierda, hiperplasia nodular hepática con ausencia de conductos biliares intrahepáticos, várices esofágicas y sangrado del tubo digestivo alto y además se identificaron escaras de decúbito.

Discusión: Este paciente ejemplifica el síndrome de Alagille, con todas sus alteraciones descritas, con una evolución natural absoluta de la enfermedad sin intervención terapéutica alguna hasta los ocho años de edad y con evidencias de síndrome del niño maltratado.

Conclusiones: Este lamentable caso ilustra un típico y florido síndrome de Alagille que a pesar del diagnóstico temprano no logró una mejor calidad de vida debido al desapego familiar; se observó una evolución natural de la enfermedad, con todas las complicaciones descritas en las publicaciones médicas y no recibió ninguna de las opciones terapéuticas, incluido el trasplante hepático, hoy en día disponibles.

Financiamiento: Ninguno.

Dom120

FIBROSIS QUÍSTICA, REPORTE DE 14 CASOS EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

A. Chávez-Marcocchio, D. Ladrón de Guevara-Mendoza, E. V. Estrada-Arce, E. Rivera-Chávez, J. C. Lona-Reyes, K. A. Castillo-Reyes, L. E. Flores-Fong, R. Cruz-Revilla, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria, monogénica, multisistémica y crónica originada como resultado de mutaciones en un gen que codifica a una proteína conocida como reguladora de la conductancia transmembranal (CFTR). La disfunción del transporte de la proteína provoca alteración del transporte iónico en la membrana apical de las células epiteliales en distintos órganos y tejidos. En México, la incidencia es de 1 por cada 8 500 nacidos vivos y la mutación más común se conoce como delta F508.

Objetivo: Describir la frecuencia y la evolución clínica de los pacientes diagnosticados con fibrosis quística en esta institución.

Informe de caso: Se evaluó a 14 pacientes de cinco meses a 13 años de edad (media, 4.2 años), cinco del sexo femenino (35.7%) y nueve del masculino (64.2%); cinco pacientes tuvieron complicaciones pulmonares, motivo de defunción (35.7%), dos del sexo femenino (40%) y tres del masculino (60%). La totalidad de los pacientes se diagnosticó con al menos una prueba de cloros en sudor positiva. La edad al momento del diagnóstico se extendió desde un mes hasta los siete años de edad (media, 11 meses). Cuatro pacientes (28.5%) se hallaban asintomáticos al diagnóstico, con sospecha de FQ por tamizaje, cuatro (28.5%) con íleo meconial al nacimiento, cinco (35.7%) iniciaron con problema respiratorio y uno (7.1%) sólo con falla de medro al diagnóstico. Las manifestaciones clínicas encontradas se clasificaron en enfermedad gastrointestinal en 12 pacientes (85.7%), enfermedad pulmonar en 11 (78.5%) y desnutrición en 12 (85.7%). En dos individuos no se solicitó estudio molecular, en cinco (35.7%) no se identificó la variante delta F508, pero en siete (50%) sí, dos de ellos con la variante homocigota delta F508 y cinco con la variante heterocigota delta F508.

Discusión: La mayoría de los pacientes evaluados correspondió al sexo masculino y registró una mayor mortalidad. El diagnóstico se estableció con la prueba de cloros en sudor que se considera la norma de referencia. La frecuencia de la mutación delta F508 se encontró en la mitad de la muestra y fue la variable más frecuentemente notificada en este país (40.7%). La mayoría de los pacientes inició con problemas respiratorios antes del año de vida, a diferencia de lo informado en la bibliografía en que la mayoría inicia en la edad preescolar. Las manifestaciones clínicas que se encontraron más a menudo fueron las gastrointestinales, así como la desnutrición. Sin embargo, se encontró una mortalidad del 35.7% por complicaciones pulmonares, y esta fue la principal causa de morbimortalidad en más del 90% de los pacientes que sobreviven al periodo neonatal.

Conclusiones: La FQ es una causa infrecuente de enfermedad en la población mexicana, pero la mortalidad es considerable. Los métodos diagnósticos están disponibles para toda la población desde la

etapa neonatal y las manifestaciones clínicas pueden presentarse en etapas muy tempranas, por lo que ante la sospecha diagnóstica debe realizarse el abordaje apropiado con el fin de iniciar tratamiento y disminuir la morbimortalidad.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Dom121

TRASTORNO CONGÉNITO DE LA GLUCOSILACIÓN IB: REPORTE DE CASO

A. Consuelo-Sánchez, M. Reyes-Apodaca, M. L. Urban-Reyes, P. Baeza-Capetillo, P. F. Valencia-Mayoral, A. Reyes-De La Rosa, J. Aguirre-Hernández, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: Los defectos congénitos de la glucosilación (CDG) son efecto de deficiencias que afectan el ensamblaje, la transferencia o el procesamiento de los oligosacáridos de las proteínas u otros glucoconjugados. Debido a la heterogeneidad de la presentación clínica es esencial describir los fenotipos relacionados.

Objetivo: Describir el primer caso clínico de CGD-IB notificado en México.

Informe de caso: Paciente masculino de padres no consanguíneos, con antecedente materno de linfoma de Hodgkin a los 15 años. Originarios de Río Verde, San Luis Potosí. Nace de término por cesárea con peso y talla adecuados. Presentó defecto congénito de labio y paladar hendidos tratado quirúrgicamente a los tres y 18 meses de edad. Desarrollo psicomotor normal. A los 18 meses sufrió episodios de pérdida de equilibrio, junto con somnolencia y desorientación. En la revisión clínica se detecta hepatomegalia del lóbulo izquierdo, sin otra alteración. Tuvo hipoglucemias, glucosa < 50 mg/dL y se observó con claridad que los síntomas desaparecían al ofrecer alimento. También sufrió diarrea intermitente, dos a tres veces por mes. En términos bioquímicos, en su primera evaluación se identifica hipoglucemia, anemia leve, linfocitosis, elevación de aminotransferasas, casi 20 veces por arriba del valor normal, sin colestasis, albúmina, globulinas, tiempo de coagulación normales, urea, creatinina, ácido úrico, electrolitos, perfil de lípidos, amonio y lactato normales. Se inició abordaje de hipoglucemia y se realizó determinación de cortisol, hormona adrenocorticotrópica, insulina y somatomedina C y tamiz metabólico ampliado, todos normales. Serologías de hepatitis A B y C negativas. Múltiples estudios en búsqueda de infecciones gastrointestinales, negativos. Evolución: mejoría de las hipoglucemias con la administración de maicena cada cuatro horas para asegurar un aporte de glucosa de 5 g/h y también se observa mejoría paulatina de las aminotransferasas con normalización a los tres años siete meses. A los cuatro años ocho meses se reconoció esplenomegalia y la frecuencia de presentación de la diarrea mejoró con el uso de probióticos. La anemia persistió en valores de hemoglobina de 10.6 a 11.4 g/dL. A los cinco años seis meses se confirmó por diagnóstico molecular un CDG IB, con una variante en el gen *MP1* en estado heterocigoto compuesto (exón 3/8 c.305C>T p. Ser102Leu, exón 8/8 c.1178G>C p.Gly393Ala, ambas patogénicas de sentido equivocado). A los seis años tres meses inició tratamiento con manosa (1 g/kg dosis en cinco tomas al día), con remisión de hipoglucemias y diarrea. A los seis años ocho meses mostró el primer episodio de STDA y hasta enero 2022 había experimentado tres con tratamiento de esclerosis y ligadura de várices esofágicas. La biopsia hepática mostró malformación de la placa ductal concordante con fibrosis hepática congénita.

Discusión: Éste es el primer caso mexicano identificado con CDG1B. Los síntomas principales son hipoglucemia, diarrea, vómito y afectación hepática evidenciada como fibrosis hepática congénita. A diferencia de otros CDG, estos pacientes no tienen alteración

intelectual o neurológica, como fue el caso de este paciente. Las dismorfias faciales no son un dato frecuente en pacientes con CDG, aunque el labio y paladar hendidos no se han relacionado con CDG MPI y, dado que no existen antecedentes familiares de importancia, se concluye que esta alteración es multifactorial. El defecto enzimático puede resolverse con la complementación oral de manosa y al mejorar la condición general, los síntomas digestivos y la glucemia disminuye el riesgo de trombosis; sin embargo, no es efectiva para modificar los cambios morfológicos del hígado ni la hipertensión portal consecuente.

Conclusiones: La hipoglucemia en un paciente con hepatopatía crónica sin disfunción hepática obliga a descartar algún trastorno metabólico subyacente, como los CDG.

Financiamiento: Ninguno.

Dom122

COMPOSICIÓN CORPORAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS MEXICANOS CON DEFICIENCIA DE LIPASA ÁCIDA LISOSOMAL

M. Reyes-Apodaca, A. Consuelo-Sánchez, R. Vázquez-Frias, I. Delgado-Ginebra, P. Acosta-Rodríguez Bueno, D. López-González, A. L. Almiray-Soto, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La deficiencia de lipasa ácida lisosomal (D-LAL), OMM #278000, es una enfermedad autosómica recesiva consecutiva a variantes en el gen *LIPA*. Se caracteriza por acumulación progresiva de ésteres de colesterol y triglicéridos en los hepatocitos, glándulas suprarrenales, intestino y del sistema monocito-macrófago. En pacientes pediátricos, en fecha reciente se ha vinculado la hepatopatía crónica con sarcopenia, entidad que se define por la disminución de la cantidad y función de la masa muscular, como consecuencia de las alteraciones metabólicas, sobre todo de la síntesis de proteínas. En el caso de los pacientes con D-LAL se desconoce cómo se distribuyen los componentes corporales como la grasa y la masa muscular.

Objetivo: Describir la composición corporal (CC) medida por densitometría (DEXA) en pacientes pediátricos con D-LAL.

Material y métodos: Se realizó medición de la CC a través de DEXA y se calcularon los índices de masa magra (IMM) y grasa (IMG), los cuales se interpretaron de acuerdo con los parámetros de referencia para la población mexicana; pareado y con valoración antropométrica por la misma persona que incluyó peso, talla, pliegue cutáneo tricipital (PCT) y circunferencia media de brazo (CMB); se calculó área muscular de brazo (AMB) y área grasa de brazo (AGB) de acuerdo con las fórmulas descritas por Frisancho. Todos los valores antropométricos se interpretaron con percentiles de acuerdo con los valores de referencia de la CDC 2000.

Resultados: Se incluyó a 10 pacientes con diagnóstico molecular confirmado de D-LAL, cinco mujeres y cinco hombres, con mediana de edad de 14 años (6-18). Al momento de la valoración, todos los pacientes tenían al menos dos años de tratamiento sustitutivo con sebelipasa alfa. Cinco pacientes tenían talla baja. En el diagnóstico del estado nutricional por IMC se identificó a ocho pacientes eutróficos, uno con sobrepeso y uno con desnutrición. Al evaluar el estado nutricional a través de la CMB se identificó a tres pacientes con desnutrición. En la determinación del AMB se identificó a un paciente < p5, mientras que al calcular el IMM a través del DEXA se observó que siete pacientes lo tenían < p.5. No se encontró correlación entre el IMM y AMB. Se advirtió que tanto el PCT como la determinación del AGB y el IMG por DEXA se encontraban dentro de los mismos intervalos de percentiles con una correlación significativa. Se observó a dos pacientes con IMG > p90, mientras que por antropometría fue uno solo.

Conclusiones: Este estudio es el primero en describir la composición corporal de pacientes pediátricos con D-LAL. Una de las herramientas más utilizadas en la evaluación antropométrica son las circunferencias y pliegues; no obstante, la información que proporcionan con respecto a la CC es parcial. La sarcopenia es una de las principales complicaciones de los pacientes con hepatopatía crónica. En el presente trabajo se muestra que el CMB y el AMB no son útiles para determinar la masa muscular ya que no se observó correlación con el IMM obtenido por DEXA. Llama la atención que en este grupo de pacientes el PCT, a diferencia de lo descrito en otros pacientes con hepatopatía crónica, junto con el AGB, tuvieron una adecuada correlación con el IMG obtenido por DEXA, probablemente explicado por el trastorno metabólico que presentan estos pacientes caracterizados por un acumulación de grasa, claramente descrito en vísceras, pero hasta ahora no descrito como parte de las alteraciones en la composición corporal. Por último, la evaluación nutricional de los pacientes con enfermedad hepática crónica es difícil dadas sus visceromegalias y ascitis, por lo que el peso no es del todo confiable y por tanto se afecta el IMC. Hasta ahora la CMB parece ser la herramienta que ayuda a establecer con mayor precisión el estado nutricional de estos pacientes.

Financiamiento: Ninguno.

Dom123

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE WOLMAN EN UN LACTANTE MENOR

K. G. Duarte-Torres, A. Méndez-Contreras, K. R. Ignorosa-Arellano, F. E. Zárate-Mondragón, E. Montijo-Barrios, E. M. Toro-Monjaraz, J. F. Cadena-León, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La enfermedad de Wolman (EW) es un trastorno raro de almacenamiento lisosomal autosómico recesivo, causado por deficiencia de la lipasa ácida lisosomal; se presenta con hepatoesplenomegalia, desnutrición y falla para crecer. Hay pocos casos informados de síndrome hemofagocítico secundario (SHFS) a EW; éste es un síndrome caracterizado por una activación del sistema inmunitario a partir de citocinas proinflamatorias.

Objetivo: Notificar un caso de enfermedad de Wolman con inicio de síndrome hemofagocítico secundario.

Informe de caso: Paciente masculino de ocho meses. Antecedente heredo-familiar: consanguinidad. Madre de 18 años, producto del primer embarazo, nace a las 40 SDG sin complicaciones. Tamiz neonatal no realizado. Inició a los ocho meses con fiebre, exantema generalizado y evacuaciones diarreicas sin mejoría con tratamiento antibiótico. Ingresó a urgencias con diagnóstico de sepsis abdominal con desnutrición grave, elevación de enzimas hepáticas (AST 343 UI/L, AST 1513 UI/L, GGT 714 UI/L), citopenias (hemoglobina 8.6 g/dL, plaquetas 121 000 u/L), hipertrigliceridemia (368 mg/dL), hiperferritinemia (13 906 nh/ml); la exploración física revela emaciación y hepatoesplenomegalia masivas; se sospecha síndrome hemofagocítico y se confirma con aspirado de médula ósea. En abordaje inicial se descartaron causas infecciosas. Se evidencia calcificación de glándulas suprarrenales mediante radiografía de abdomen (Fig. 1A). En conjunto con genética se sospecha enfermedad por acumulación lisosomal; se realiza biopsia hepática que revela esteatosis microvesicular y macrovesicular panlobular; cristales de colesterol y fibrosis pericelular (Fig. 1B). Se realizó secuenciación genética que identifica variante patogénica en estado homocigoto en gen *LIPA* y variante benigna en estado

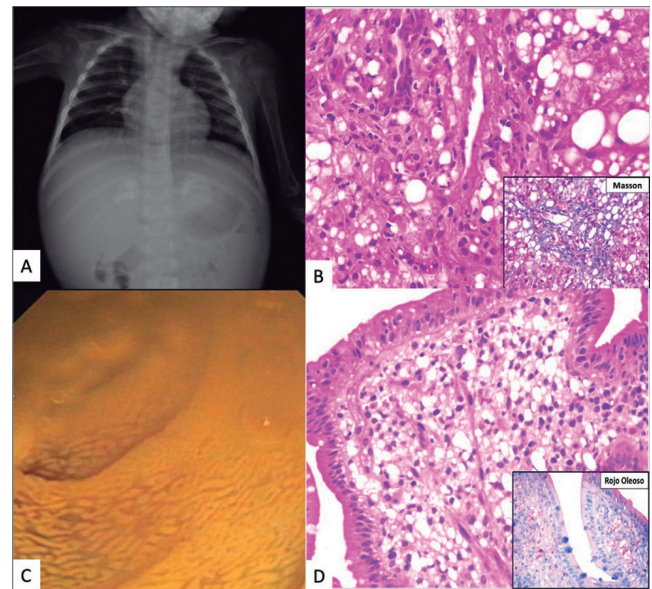
homocigoto en el gen *CHIT1*. Se realizó panendoscopia diagnóstica que señala infiltración lipídica en segunda porción de duodeno con ensanchamiento de vellosidades (Fig. 1C), con informe histológico de macrófagos espumosos y vacuolas lipídicas intracitoplasmáticas. (Fig. 1D). Recibió tratamiento con gammaglobulina y remite el SHFS. En espera de iniciar tratamiento enzimático.

Discusión: La EW es un trastorno raro, autosómico recesivo, causado por deficiencia de lipasa ácida lisosomal, una enzima esencial para el metabolismo de los ésteres de colesterol y triglicéridos que da origen a la acumulación, en particular en hígado, bazo y corazón. Se presenta en el segundo o tercer mes de vida, con manifestaciones clínicas diversas, sobre todo hiporexia, diarrea, desnutrición, falla para crecer y hepatoesplenomegalia masiva. El 50% presenta calcificación bilateral de las glándulas suprarrenales que causa insuficiencia suprarrenal primaria, falla multiorgánica y muerte. Su diagnóstico es un reto debido a la baja prevalencia y a la superposición con otras enfermedades; se establece con historia clínica, exploración física y perfil lipídico; la biopsia hepática y la secuenciación genética son los estudios confirmatorios. El SHFS como inicio de EW es una presentación atípica con informe de 11 casos en las publicaciones médicas, como fue el caso de este paciente. La relación patogénica entre estos dos se explica al principio por un estado proinflamatorio con posterior activación de macrófagos por aumento de metabolitos como cristales de éster de colesterol en EW. Este paciente mejoró con tratamiento inmunomodulador; en la bibliografía se ha notificado que el protocolo HLH-2004 (etopósido, esteroide y ciclosporina) disminuye la mortalidad en EW con SHFS. En cuanto al tratamiento específico, existe el uso de enzima recombinante, la cual mejora parámetros lipídicos, hepáticos y detiene la progresión de la enfermedad.

Conclusiones: La EW debe investigarse en lactantes que cumplan con criterios de SHFS para diagnosticar la afección subyacente e iniciar tratamiento específico.

Financiamiento: Ninguno.

Figura 1. A. Rayos x toracoabdominal: calcificación de glándulas suprarrenales. B. Biopsia hepática: triada portal que muestra macrófagos espumosos, esteatosis microvesicular y macrovesicular en hepatocitos, escasos cristales de colesterol; tinción de Masson con fibrosis pericelular. C. Endoscopia: infiltración lipídica en segunda porción de duodeno. D. Biopsia de duodeno: lámina propia expandida en particular a expensas de numerosos macrófagos espumosos y vacuolas lipídicas intracitoplasmáticas. (Dom123)



Dom124

ENTEROPATÍA AUTOINMUNE SECUNDARIA A SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO POR DEFICIENCIA DE CTLA 4. REPORTE DE CASO EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SIGLO XXI

J. Becerril-Bueno, B. González-Ortiz, M. Soria-Hernández, S. Ledesma-Ramírez, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI

Introducción: La enteropatía autoinmunitaria (EAI) es una causa infrecuente de diarrea grave relacionada con un síndrome de alteración inmunitaria. Walker-Smith et al. la describieron por primera vez en 1982 en pediatría. El síndrome linfoproliferativo autoinmunitario por haploinsuficiencia CTLA 4 se caracteriza por enteropatía, hipogammaglobulinemia, IVR recurrentes y citopenias autoinmunitarias.

Objetivo: Dar a conocer el síndrome linfoproliferativo por deficiencia de CTLA 4 como una de las enfermedades de la inmunidad primaria que pueden relacionarse con enteropatía autoinmunitaria.

Informe de caso: Paciente masculino de 15 años. Antecedentes: onfalorrexia a los 15 días de vida; anemia hemolítica, crisis hemolíticas, esplenomegalia y administración de rituximab; dermatitis atópica crónica y rinitis alérgica; neumonías con tos crónica y bronquiectasias cilíndricas; TAC de tórax; broncoscopia: hipersecreción bronquial. IVRS desde los dos años, cuatro a cinco por año. Raquitismo por déficit de vitamina D, talla baja. Padecimiento: diarrea grave crónica con patrón mixto, sin moco/sangre/lenteria; distensión intermitente, polifagia, pérdida de 12 kg/13 meses; astenia, edema, disnea de medianos esfuerzos, deshidratación moderada. Se envía a CMN-SXXI. Exploración: desnutrición crónica grave; hipotensión. Pelo delgado y quebradizo, sinofridia, puente nasal deprimido, retrognatía leve, abdomen con timpanismo generalizado, hipotrofia muscular, edema, placas y liquenificación en zonas de flexión. Estudios de laboratorio: anemia normocítica-normocrómica, leucopenia, linfopenia, neutropenia leve, hipocalcemia leve, hipofosfatemia

grave, hipomagnesemia leve, hipoalbuminemia. Abordaje diagnóstico: diarrea crónica. Estudios normales: enzimas pancreáticas, perfil de lípidos, toxinas *Clostridium difficile*, ameba fresca, coproparasitoscópico, coprocultivo, sangre oculta heces, calprotectina, perfil viral y TORCH, perfil tiroideo, PCR para TB, lavado bronquial y tejido gastrointestinal/esputo, anticuerpos, cloros en sudor. Estudios alterados: Sudan III +++, subpoblación linfocitos CD19 (linfocitos B) 0.2%, hipogammaglobulinemia. Estudios de gabinete: panendoscopia (pan-grastropatía crónica inespecífica), colonoscopia (proctitis inespecífica). Histología: esofagitis crónica, gastritis crónica, microabsceso, duodeno con linfocitosis intraepitelial, atrofia de vellosidades, hiperplasia de criptas, colon con inflamación crónica. Estudios de genética: posibilidad de síndrome de inmunodesregulación enteropatía ligada al cromosoma X. Estudio genético: análisis molecular NGS (detección de variante patogénica en exón 2 CTLA en estado heterocigoto). Diagnóstico final: síndrome linfoproliferativo V y deficiencia de CTLA 4. Tratamiento: corrección de desequilibrio electrolítico, aporte de albúmina, vitamina D, apoyo nutricional, fármacos específicos (esteroides, tacrolimus, gammaglobulina mensual, abatacept).

Discusión: La enteropatía autoinmunitaria es una enfermedad intestinal poco frecuente en la que se lesiona la mucosa intestinal. Muestra diarrea grave mixta, crónica, malabsorción y pérdida de peso. En el plano histológico hay atrofia de vellosidades, linfocitosis en criptas. Alteración gastrointestinal por circulación de autoanticuerpos. El síndrome linfoproliferativo autoinmunitario por haploinsuficiencia CTLA 4 es un trastorno inmunitario que se caracteriza por enteropatía, hipogammaglobulinemia, infecciones respiratorias recurrentes, enfermedad pulmonar intersticial granulomatosa-linfocítica, infiltración linfocítica de órganos no linfoides, citopenias autoinmunitarias y anemia hemolítica autoinmunitaria. El tratamiento es multidisciplinario; corticoides, inmunosupresores, fármacos biológicos y nutricional para evitar las recaídas.

Conclusiones: La sospecha de EAI suele pasar inadvertida con un largo tiempo antes del diagnóstico definitivo. El abordaje debe ser multidisciplinario para descartar otras entidades de enteropatía y ofrecer el mejor pronóstico al paciente.

Financiamiento: Ninguno.