



REVISTA DE GASTROENTEROLOGÍA DE MÉXICO

www.elsevier.es/rgmx



Exposición de trabajos libres en cartel

Martes 24 de noviembre de 2020

Pediatría

Mar168

HALLAZGOS MANOMÉTRICOS EN NIÑOS OPERADOS DE ATRESIA ESOFÁGICA EN UN TERCER NIVEL DE ATENCIÓN

A. G. Ayala-Germán, E. M. Toro-Monjaraz, L. Casas-Guzik, F. E. Zárate-Mondragón, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, A. Loredano-Mayer, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La atresia esofágica (AE) es una alteración que se presenta en 1 de cada 4 000 RNV y tiene una elevada tasa de supervivencia (90%-100%), según sean las comorbilidades. El tipo C es el más común y se identifica en 80% a 85% de los pacientes. Una de las complicaciones en este grupo de pacientes son los problemas de dismotilidad, que pueden clasificarse en primarias, secundarias o terciarias. La reparación quirúrgica es una de las causas de dismotilidad secundaria con una elevada tasa de morbilidad a largo plazo, que está presente en un 75% a 100% de los pacientes. Hasta donde saben los autores, no existen informes en México de las características de la motilidad esofágica con manometría de alta resolución en esta población.

Objetivo: Descripción clínica y manométrica en niños operados de AE.

Informe de casos: se realizó una revisión retrospectiva de los casos con manometría de alta resolución entre 2015 y 2020 en el Instituto Nacional de Pediatría.

Resultados: Se encontró a 8 pacientes con atresia esofágica con una edad promedio de 11 ± 3.8 años, con 62.5% del sexo masculino; un paciente presentaba relación con VACTERL. El 50% tenía AE tipo C y sólo 50% reveló síntomas posteriores a la intervención quirúrgica; los más comunes fueron tos, atragantamiento y disfagia en 37.5% de los pacientes. En un 50% de los casos se realizó estudio de pH-metría con impedancia y sólo en un paciente se documentó reflujo patológico.

Resultados: Promedio de presión del esfínter esofágico inferior: 20.6 mmHg, contracción distal integral (DCI): 171 mmHg/cm, y presión de relajación integrada (IRP): 18 mmHg. De los ocho pacientes, tres presentaron IRP > 15 mmHg consistente con obstrucción de la salida de la unión esofagogástrica; de éstos, dos tuvieron aperistalsis y uno panpresurización. De los otros cuatro pacientes, dos sufrieron aperistalsis, uno motilidad esofágica inefectiva y uno más panpresurización con IRP normal.

Conclusiones: La manometría de alta resolución es una herramienta útil para caracterizar los patrones de motilidad en pacientes operados de atresia esofágica, lo cual permite la identificación de las alteraciones y ofrecer así un tratamiento personalizado que evita procedimientos innecesarios.

Financiamiento: Ninguno.

Mar169

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO COMO INDICACIÓN DE MANOMETRÍA ESOFÁGICA DE ALTA RESOLUCIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

S. E. Díaz-Oliva, I. Aguilera-Matos, M. Suárez-González, M. Lara-Martín, Y. C. Velazco-Villaurrutia, Instituto de Gastroenterología, La Habana, Cuba

Introducción: El reflujo gastroesofágico (RGE) se define como el paso del contenido gástrico al esófago con o sin regurgitación y vómito. La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) aparece cuando el RGE conduce a síntomas molestos que afectan el funcionamiento diario o complicaciones. Las manifestaciones clínicas más comunes de ERGE son la pirosis y las regurgitaciones, pero no son exclusivas de éste, por lo que se recomienda realizar una manometría esofágica cuando se sospecha un trastorno de la motilidad.

Objetivo: Describir las características de la motilidad esofágica en los pacientes pediátricos con síntomas de ERGE.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo observacional en el Instituto de Gastroenterología, La Habana, Cuba. Se incluyó a los pacientes pediátricos con síntomas de ERGE, en relación o no con otros síntomas, a los cuales se les realizó manometría esofágica de alta resolución (MAR), con catéter sólido UNISENSOR, sistema MMS, en el periodo de enero de 2019 a marzo de 2020. Para los resultados de la MAR se utilizó la Clasificación de Chicago (CCh) 3.0. Los resultados se analizaron con medidas de frecuencia relativas y centrales para la obtención de porcentajes y promedio.

Resultados: Durante el periodo estudiado se realizaron 35 MAR en pacientes pediátricos, de los cuales 29 (82.8%) tenían manifestaciones de ERGE. De los pacientes con clínica de ERGE (Tabla 1), en 20 (69.0%) se presentó como síntoma principal y en 9 (31.0%) se relacionaba con disfagia; 5 pacientes de 15 a 18 años, 3 de 10 a 14 años y 1 de 5 a 9 años, los cuales tenían alteraciones de la motilidad en un 66.7%. Se informaron dos casos de acalasia; el paciente de menor edad presentó manifestaciones de reflujo sin disfagia, pero con pérdida de peso. La motilidad esofágica inefectiva (MEI) se identificó en un 41.4%. La mayoría de los pacientes sin trastornos de la motilidad tuvo 15 a 18 años, sin disfagia: 7 (53.8%). Hasta 9 pacientes (31.0%) registraron ondas secundarias, 5 en relación con MEI, 1 con obstrucción del flujo de la UGE. Tres casos presentaron relajaciones transitorias del esfínter esofágico inferior (EEI) relacionadas con MEI.

Conclusiones: En niños mayores, cuando la clínica de ERGE no se vincula con disfagia, es frecuente que el resultado de la MAR sea normal, aunque también se informa MEI como trastorno de la motilidad más frecuente. La relación con disfagia se notifica más en este grupo y es frecuente encontrar alteraciones manométricas. Se indica menos la MAR en niños más pequeños, pero sobre todo las regurgitaciones pueden ser indicio de un trastorno de la motilidad

grave, lo que exige mayor atención de pediatras y gastroenterólogos. Se registran hallazgos manométricos presentes en trastornos de la motilidad esofágica, no incluidos en la CCh.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar170

TRASTORNOS RELACIONADOS AL GLUTEN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL INSTITUTO DE GASTROENTEROLOGÍA

D. Rivero-Sabournin, L. González-Fabián, E. F. García-Bacallao, O. Villa-Jiménez, L. M. Labrada-Moreno, Instituto de Gastroenterología (La Habana, Cuba)

Introducción: Desde la primera década del siglo XXI ha quedado claro que, junto con la enfermedad celiaca, existen otras enfermedades causadas por la ingestión de gluten. Trastornos relacionados con el gluten es el término aceptado en la actualidad para denominarlas. A pesar de que el número de personas afectadas por estos trastornos aumenta de manera creciente, existen dudas entre los profesionales de la salud en relación con el diagnóstico diferencial, por lo que no se conoce la magnitud de los casos reales respecto de estas entidades, motivo por el cual se realizó este estudio.

Objetivo: Describir los trastornos relacionados con el gluten en pacientes pediátricos en el Instituto de Gastroenterología en ciudad de La Habana, Cuba.

Material y métodos: Se condujo un estudio observacional descriptivo de corte transversal en el Instituto de Gastroenterología, entre junio del 2018 y enero del 2020; se incluyó a todos los pacientes que acudieron a la consulta de gastroenterología pediátrica con antecedente de manifestaciones clínicas consistentes con trastornos relacionados con el gluten. Se analizaron las variables de edad, sexo, color de piel, antecedentes patológicos familiares, antropométricas, clínicas, de laboratorio e histológicas. Análisis estadístico: las variables cualitativas se procesaron mediante la frecuencia absoluta y relativa.

Resultados: Se incluyó a 28 pacientes que eran seguidos con el diagnóstico de enfermedad celiaca y luego de valorarlos se reclasificaron dos de ellos como sensibilidad al gluten no celiaca. Se diagnosticaron 11 nuevos casos, 3 alérgicos al trigo, 3 celiacos y 5 con sensibilidad al gluten no celiaca. El grupo de edad más afectada fue el preescolar (48.7%); los niños de piel blanca constituyeron el 64% de la muestra estudiada. El antecedente patológico familiar de celiaquía sólo estuvo presente en el 15.4% de los pacientes estudiados. El antecedente patológico personal que predominó fue el déficit selectivo de IgA (33.3%) y la enfermedad celiaca fue la enfermedad que produjo mayor afectación en términos nutricionales de los niños estudiados (44.8%).

Conclusiones: La enfermedad celiaca confirmada fue el diagnóstico más frecuente; predominaron el sexo femenino y la edad preescolar. El trastorno ocasionó más a menudo compromiso nutricional, en relación con déficit selectivo de inmunoglobulina A e intolerancia a la

Tabla 1. Pacientes con manifestaciones clínicas de ERGE según los resultados de la manometría esofágica de alta resolución. (Mar169).

Edad (años)	Normal n = 13 (44.8)		Acalasia n = 2 (6.9)		Obstrucción al flujo de la UGE n = 2 (6.9)		Motilidad inefectiva n = 12 (41.4)		Total n = 29 (100)	
	con disfagia	sin disfagia	con disfagia	sin disfagia	con disfagia	sin disfagia	con disfagia	sin disfagia	con disfagia	sin disfagia
5-9	0	1 (7.7)	0	1 (50.0)	1 (50.0)	0	0	0	1 (3.4)	2 (6.9)
10-14	1 (7.7)	2 (15.4)	0	0	0	1 (50.0)	2 (16.7)	1 (8.3)	3 (10.4)	4 (13.8)
15-18	2 (15.4)	7 (53.8)	1 (50.0)	0	0	0	2 (16.7)	7 (58.3)	5 (17.2)	14 (48.3)
Total	3 (23.1)	10 (76.9)	1 (50.0)	1 (50.0)	1 (50.0)	1 (50.0)	4 (33.3)	8 (66.7)	9 (31.0)	20 (69.0)

lactosa. Los síntomas que predominaron en las tres entidades fueron la distensión abdominal, la diarrea crónica y el dolor abdominal crónico. Los pacientes con alergia al trigo no tuvieron alteraciones histológicas en la mucosa intestinal y los sensibles al gluten no celíacos sólo mostraron cambios mínimos. En los individuos celíacos se observaron los cambios morfológicos típicos de la entidad.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar171

COMPLICACIONES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS

I. Aguilera-Matos, S. E. Díaz-Oliva, Y. C. Velazco-Villaurrutia, E. F. García-Bacallao, L. M. Labrada-Moreno, T. Fragoso-Arbelo, Instituto de Gastroenterología, La Habana, Cuba

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es una enfermedad hereditaria infrecuente, en la que se informan complicaciones desde la infancia. El diagnóstico temprano y la vigilancia mejoran en gran medida el pronóstico de estos pacientes.

Objetivo: Describir algunas características clínicas, endoscópicas y el informe de complicaciones en pacientes con SPJ tratados en el Instituto de Gastroenterología.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de enero de 2000 a julio de 2020 en el cual se incluyó a siete niños y cuatro adultos atendidos en el IGE con diagnóstico de SPJ. La información se obtuvo a partir de los datos contenidos en las historias clínicas de pacientes y el sistema automatizado "ProGastro", se procesó de forma manual y se resumió en frecuencias absolutas.

Resultados: El 63.6% de los enfermos perteneció al sexo masculino. Se diagnosticó antes de los 10 años de edad el 63.3% de los pacientes. El 81.8% tenía antecedentes familiares de SPJ. Las manchas melánicas se describieron en el 90.9%, con predominio en el labio inferior de la boca. En el 81.8% de los pacientes se hallaron pólipos hamartomatosos al diagnóstico, localizados sobre todo en duodeno (63.6%), yeyuno y colon (54.5%). Las complicaciones se describieron en el 72.7% de los afectados. La hemorragia digestiva y la invaginación intestinal prevalecieron en la edad pediátrica. Una paciente adulta falleció por cáncer cervicouterino.

Conclusiones: Es una enfermedad infrecuente, pero con alto grado de morbimortalidad. La mayoría de los pacientes tenía antecedente familiar, manchas melánicas y pólipos hamartomatosos en el intestino delgado. Los diagnosticados en edades más tempranas desarrollaron más complicaciones, las más frecuentes de las cuales fueron la invaginación intestinal y la hemorragia digestiva.

Financiamiento: Sin financiamiento.

Mar172

OBSTRUCCIÓN DE SALIDA DE LA UNIÓN GASTROESOFÁGICA SECUNDARIA A ESOFAGITIS POR INGESTA DE CÁUSTICO

H. T. Fuentes-Canales, E. M. Toro-Monjaraz, N. Y. Domingo-Jiménez, F. E. Zárate-Mondragón, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, A. Loredó-Mayer, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La quemadura por álcalis afecta en particular al cuerpo esofágico; los casos moderados o graves pueden ocasionar

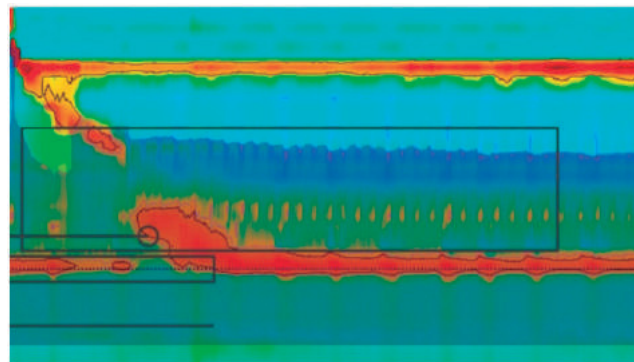
disfagia a largo plazo, debido con mayor frecuencia a la estenosis, pero además se han descrito otras complicaciones como alteraciones de la motilidad esofágica.

Objetivo: Presentar un caso de obstrucción de salida de la unión gastroesofágica y divertículo epifrénico secundario a esofagitis por ingestión de cáustico y revisar su relevancia para tomar en cuenta los trastornos de la motilidad ante cuadros de disfagia recurrente.

Informe de casos: paciente masculino de 10 años, 8 meses, con antecedente de esofagitis por ingestión de cáustico (sosa) a la edad de 3 años, 2 meses. Tras la quemadura por álcali desarrolló estenosis en el tercio medio e inferior del esófago, que exigió dilatación con balón neumático en dos ocasiones. En casa con episodios ocasionales de disfagia, la mayoría con resolución espontánea luego de la ingestión de agua o vómito del alimento impactado. Consultó a urgencias por antecedente de disfagia a sólidos y líquidos después del consumo de carne; la serie gastroduodenal reveló obstrucción del tercio inferior del esófago; se realizó panendoscopia y se halló bolo alimenticio impactado a 23 cm de la arcada dental, el cual se extrajo en fragmentos; se diagnosticó estenosis esofágica Bernal II y pseudodivertículo esofágico a 23 cm de la arcada dental; luego se efectuó dilatación esofágica con balón neumático. Ante los hallazgos endoscópicos se realizó manometría de AR: IRP: medio 21 mmHg (VR: < 20); LD: 100% superiores > 4.5 (VR: > 4.5); DCI medio: 196 mm Hg/s/cm (VR: 450-8000); PEEI: 50 mmHg (VR: 10-45); tránsito completo (líquido: 10 ingestiones) 30% ≥ 80.0; impedancia de referencia distal: 1 117 ohmios; fenotipo de UGE tipo I y diagnóstico de obstrucción de salida de la UGE (Fig. 1). Como medida terapéutica se aplicó toxina botulínica en la UGE, 25 UI en cada cuadrante. En citas de seguimiento, el paciente tuvo adecuada evolución, sin disfagia y con apropiada ganancia de peso.

Discusión: Las quemaduras por álcalis con pH > 12 afectan principalmente el cuerpo esofágico y ocasionan necrosis por licuefacción, trombosis vascular, fibrosis e incluso perforación. La complicación más frecuente es la estenosis esofágica, pero se han descrito también alteraciones de la motilidad, como contracciones de baja amplitud o aperistalsis de uno o varios segmentos, e incluso ausencia de movimiento en todo el cuerpo esofágico. Algunos estudios han referido el tiempo de resolución de la estenosis con el daño tisular y el consecuente desarrollo de dismotilidad. La obstrucción de salida de la UGE se diagnostica mediante la determinación de una presión de relajación integrada (IRP) elevada, con peristaltismo conservado en la MEAR. El tratamiento se dirige a la causa subyacente, con el objetivo de interrumpir el esfínter esofágico inferior; la inyección de toxina botulínica es una alternativa. Los divertículos epifrénicos se localizan en los últimos 10 cm del esófago y son efecto de pulsión compensatoria por elevación de la presión intraluminal, en pacientes con alteraciones de la motilidad esofágica o con obstrucción crónica. Clínicamente se manifiestan con disfagia o vómito y pueden diagnosticarse mediante esofagograma o endoscopia; ante su hallazgo es necesaria la realización de manometría para descartar alteraciones del EII como en el caso de este paciente.

Figura 1. Manometría esofágica de alta resolución que revela IRP de 21 mmHg. (Mar172).



Conclusiones: Además de descartar alteraciones mecánicas esofágicas como causa de disfagia en los pacientes con antecedente de quemadura por álcali, es preciso sospechar alteraciones de la motilidad, secundarias a la lesión estructural primaria.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar173

HELICOBACTER PYLORI Y NO HELICOBACTER-PYLORI HELICOBACTERS: DIFERENCIAS CLÍNICAS Y ENDOSCÓPICAS EN NIÑOS

F. Monge-Urrea, E. Montijo-Barrios, C. Romo-González, O. Celestino-Pérez, M. Guevara-Cruz, M. Cázares-Méndez, J. F. Cadena-León, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: *Helicobacter pylori* (HP) es una de las infecciones bacterianas más frecuentes en el mundo; la prevalencia en la población pediátrica en México se calcula en 52%. A pesar de que los aspectos clínicos y endoscópicos de HP se han estudiado de forma amplia, la infección por el grupo no *Helicobacter-Pylori* Helicobacters (NHPH) no es bien conocida y puede infradiagnosticarse. NHPH es un grupo de diferentes especies y se describió de modo inicial en el estómago de animales; en seres humanos, la infección se relaciona con gastritis crónica activa, úlceras pépticas y linfoma tipo MALT. La prevalencia de NHPH no se conoce bien por la dificultad para cultivarlo y por los diferentes nombres utilizados para describirlo. La mayoría de los estudios calcula una prevalencia en 0.2% a 6%, pero varía por regiones. Un estudio realizado en adultos describe la prevalencia para la coinfección entre HP y NHPH en 4% y los resultados sugieren un curso clínico más grave en estos casos. Según los autores, éste es el único estudio que describe las diferencias clínicas y endoscópicas entre HP y NHPH en una población pediátrica.

Objetivo: Encontrar diferencias clínicas y endoscópicas en HP, NHPH y HP/NHPH.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo en el INP de 2015 a 2019 en una población pediátrica objeto de endoscopia como abordaje de síntomas gastrointestinales, incluido el dolor abdominal no funcional. Se diagnosticó HP por PCR (16S rRNA/ureC) y NHPH por PCR a partir de muestras de biopsias. Se compararon las presentaciones clínicas y endoscópicas entre tres grupos, HP, NHPH y HP/NHPH.

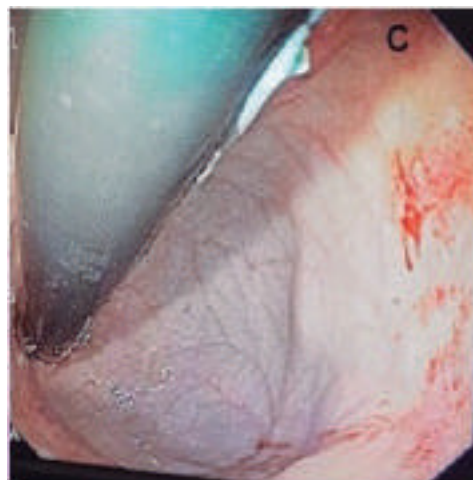
Resultados: Se analizó a 95 pacientes con PCR+ *Helicobacter spp.* El 53.7% correspondió a pacientes femeninos, 45.2% de 7 y a 12 años, con una media de 10.2 meses (1 mes-18 años). El 67.4% de los pacientes mostró resultado positivo para HP, 17.9% para NHPH y 14.7% para HP/NHPH. El síntoma más común fue dolor abdominal, el cual se encontró en el 69.4% de los pacientes, seguido de náusea (28.4%), vómito (27.4%), pirosis (27.4%), saciedad temprana (17.9%), disfagia (13.7%), y sangrado GI (13.6%). En lo referente a los resultados endoscópicos, el 89.5% tuvo alteraciones en antro gástrico, 73.6% en cuerpo gástrico y sólo el 48.2% en duodeno. Se obtuvo un cultivo positivo sólo en 31.3% de los pacientes con PCR + para HP, 35% en los pacientes con HP/NHPH y ningún cultivo positivo en el grupo NHPH. Cuando se compararon los grupos de HP, NHPH, HP/NHPH en la clínica, sólo la presencia de sangrado GI (Fig. 1) fue más frecuente en el grupo NHPH de manera significativa ($\chi^2 = 12.1$, $p = 0.048$). En la presentación endoscópica se observó que es 26 veces más probable detectar un hallazgo anormal en duodeno en el grupo de HP ($p = 0.049$); el cambio más frecuente fue nodularidad. En el antro gástrico fue más probable reconocer alteraciones

en el grupo de NHPH ($\chi^2 = 42.7$, $p = 0.011$), y dentro de éstas lo más común fue la nodularidad. En el grupo HP se hallaron alteraciones en la endoscopia en el 87.5% y, una vez más, el hallazgo más común fue la nodularidad, presente en el 45%. Por último, el grupo HP/NHPH tuvo alteraciones en antro en 85.7%. No se identificaron diferencias estadísticamente significativas en las alteraciones del cuerpo gástrico entre los tres grupos.

Conclusiones: El grupo de NHPH fue más probable que se presentara clínicamente con sangrado gastrointestinal; sin embargo, no hubo una diferencia estadísticamente significativa en la presentación endoscópica, al comparar con los otros grupos. Contrario a lo esperado, no fue más probable hallar alteraciones endoscópicas en el grupo de HP/NHPH en comparación con los otros grupos, ni síntomas más graves. NHPH causa manifestaciones clínicas y endoscópicas en la población pediátrica, por lo que es importante mantener un alto índice de sospecha durante el abordaje diagnóstico.

Financiamiento: Ninguno.

Figura 1. Endoscopia en fondo gástrico que revela gastropatía hemorrágica en paciente con NHPH. (Mar173).



Mar174

TRICOBEOZAR GÁSTRICO EN ADOLESCENTE

J. García-Pérez, S. L. Falcón-González, M. I. Burgos-Vergara, O. Lozano-González, E. S. Rossete-Mendoza, F. M. Guzmán-Paz, D. C. Morales-López, F. A. Reynoso-Zarzosa, Hospital Universitario de Puebla, BUAP

Introducción: El término bezoar se utiliza para determinar la acumulación de cuerpos extraños dentro del tracto gastrointestinal secundaria a la ingestión de sustancias no digeribles; la incidencia mundial es de 0.068% a 0.43%. Se clasifica en cuatro tipos: fitobezoar, tricobezoar, farmacobezoar y lactobezoar. El tricobezoar se vincula con comorbilidades psiquiátricas en mujeres jóvenes.

Objetivo: Presentar un caso clínico de tricobezoar gástrico en adolescente femenino con dolor abdominal.

Informe de casos: adolescente de 11 años con dolor abdominal de un año de evolución, intermitente, no incapacitante, tipo cólico, relacionado con la alimentación; el último mes con vómito posprandial, diarrea y pérdida de 4 kg. Multitratada con antiparasitarios, procinéticos e IBP; amenorrea de cuatro meses; crisis de ansiedad junto con tricofagia; familia disfuncional. A la exploración física 39 kg, 1.53 m, pálida, deshidratación leve, zonas

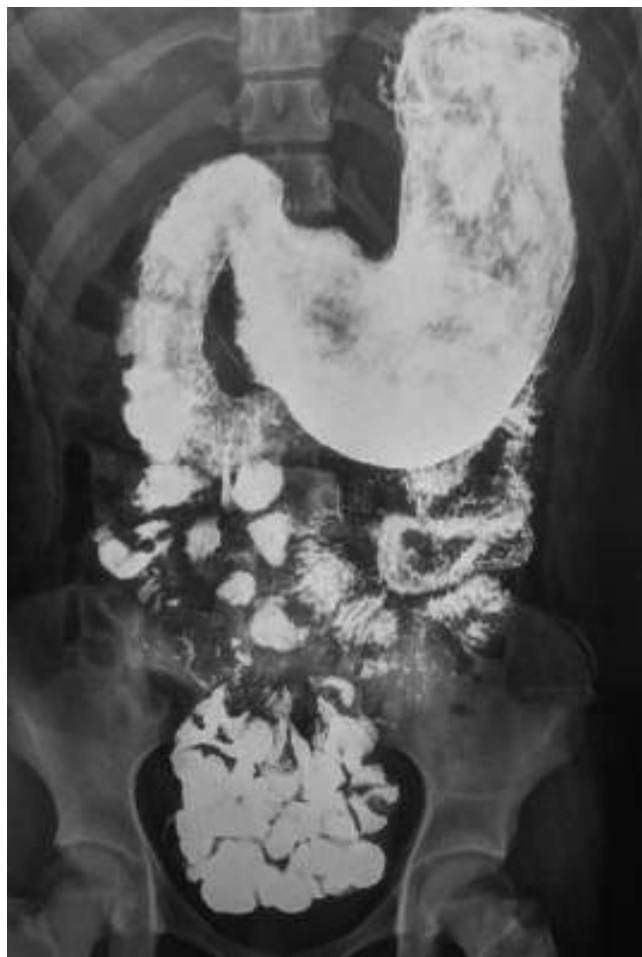
de alopecia, en abdomen masa palpable, móvil y dolorosa a la palpación media en hipocondrio izquierdo. Bioquímicamente con anemia microcítica hipocrómica (Hb 8.8 g/dl, Hto 32.3%, VCM 65.7 fl, HCM 17.9 pg, He 18.1 ug/dl, transferrina 258 mg/dl y sat. transferrina 5.64%), vit B₁₂ 474.20 pg/ml. TAC abdominal con cámara gástrica ocupada, SEG. Estómago y arcada duodenal con ocupación heterogénea (Fig. 1). Valorada por psiquiatría con diagnósticos de tricotilomanía y distimia tratadas con sertralina y risperidona. Presentó cuadro de oclusión intestinal, se realizó laparotomía y se extrajo bezoar compuesto predominantemente por pelo, semillas escasas y ligas. En la actualidad bajo tratamiento por anemia ferropénica.

Discusión: El tricobezoar es una masa formada por la ingestión de pelo, en relación con trastornos psiquiátricos como la tricotilomanía, cuya prevalencia es del 1% en adolescentes y niños. Clínicamente hay pérdida de peso, dolor abdominal, signos de obstrucción gastrointestinal o perforación, anemia y deficiencia de vitamina B₁₂, como es el caso de la paciente descrita. La endoscopia es diagnóstica y terapéutica en algunos casos; el tratamiento consiste en la extracción del tricobezoar y corrección de las deficiencias. El seguimiento por pãidopsiquiatría es fundamental para prevenir la recurrencia.

Conclusiones: Aunque el tricobezoar es una entidad poco frecuente, debe sospecharse ante la presencia de dolor abdominal y datos de oclusión intestinal en pacientes con alteraciones psiquiátricas. La identificación oportuna y el tratamiento multidisciplinario evitan la recurrencia y resolución de las deficiencias nutricionales adjuntas.

Financiamiento: No se recibió financiamiento para este estudio.

Figura 1. Serie esofagogastroduodenal. (Mar174).



Mar175

ESTENOSIS PILÓRICA SECUNDARIA A GASTRITIS EOSINOFÍLICA EN EDAD PEDIÁTRICA. REPORTE DE UN CASO

A. Bautista-Sánchez, M. A. Ruiz-Castillo, R. D. Pérez-Velázquez, Hospital del Niño DIF

Introducción: La gastritis eosinofílica es un trastorno inflamatorio del tubo digestivo caracterizado por infiltración eosinofílica del estómago y el duodeno y, en algunos casos, del esófago y el colon; es un trastorno poco común que se presenta en la tercera década. Su etiopatogenia y las características clínicas sugieren un componente alérgico. Los hallazgos clínicos se relacionan con la localización, amplitud y láminas del intestino afectadas por la infiltración de eosinófilos. El diagnóstico se basa en la presencia de infiltración eosinofílica del tracto gastrointestinal en la biopsia o líquido de ascitis, con ausencia de eosinofilia en otros órganos. Existen pocos informes de casos en edad pediátrica, por lo que se consideró importante realizar este trabajo.

Objetivo: Notificar un caso de estenosis pilórica secundaria a gastritis eosinofílica en un paciente de 1.7 años de vida, ya que la presentación a esta edad es infrecuente.

Informe de casos: paciente masculino de 1.7 años de edad que inicia padecimiento actual 9 meses antes con vómito persistente, posprandial y constante en episodios de un mes, sólo con tratamiento sintomático; luego se agrega vómito en posos de café e intolerancia de la vía oral. Se realiza endoscopia alta con los hallazgos: gastritis central moderada + estenosis pilórica. Biopsia: gastritis crónica leve con actividad leve focal y eosinofilia tisular, cambios indicativos de hipertrofia pilórica.

Discusión: En este caso clínico, el factor que orientó al diagnóstico fue la presencia de vómito gástrico en posos de café más intolerancia de la vía oral, con hipertrofia foveolar e infiltración eosinofílica del estómago. Con respecto a la prevalencia de gastritis eosinofílica, se calcula 22 a 28 por 100 000 personas, con predilección entre la tercera y cuarta décadas de la vida; es discretamente mayor en el género masculino. La presentación en edad pediátrica es inusual.

Conclusiones: La gastritis eosinofílica es una enfermedad poco frecuente; se debe establecer su diagnóstico por exclusión. Sus síntomas dependen de la profundidad de infiltración por eosinófilos de las diferentes láminas del tubo digestivo. Su evolución es incierta; los tratamientos pueden resultar insatisfactorios y los resultados a largo plazo aún se desconocen. Su presentación en la edad pediátrica es infrecuente.

Financiamiento: No se recibió financiamiento para este informe de caso.

Mar176

PÓLIPO JUVENIL SOLITARIO, REPORTE DE TRES AÑOS EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL DE ATENCIÓN

M. Alfaro-Hurtado, C. A. López-Sáinz, J. R. Zárate-Guerrero, UMAE, Hospital de Pediatría, Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional de Occidente

Introducción: Los pólipos juveniles se presentan en casi el 2% de la población pediátrica, con mayor frecuencia en la edad preescolar, y se manifiestan como rectorragia indolora o protrusión del pólipo. Pueden ser simples (< 5 pólipos) o múltiples (≥ 5 pólipos) y hasta en

el 30% de los pacientes se identifican pólipos sincrónicos, por lo cual es necesaria la valoración mediante colonoscopia completa. Se ha descrito que se localizan hasta en el 84% en rectosigmoides, 11% en el colon izquierdo y con menor frecuencia en el colon ascendente o transverso. Al momento de la colonoscopia, el pólipo debe extraerse para mitigar los síntomas y llevar a cabo su análisis histopatológico. En el plano microscópico muestran erosión superficial, marcado aumento del compartimiento de células estromales, cambios inflamatorios y reactivos del epitelio, con criptas distorsionadas y dilatadas. En general poseen bajo riesgo de malignidad.

Objetivo: Describir la experiencia institucional en el diagnóstico y tratamiento endoscópico de pólipos juveniles solitarios en pacientes pediátricos.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo, transversal y descriptivo. Se incluyó a pacientes sometidos a colonoscopia y poliplectomía con informe histológico de pólipo juvenil durante un periodo comprendido entre enero del 2017 y junio del 2020. Se recabaron datos demográficos, manifestaciones clínicas, datos del procedimiento endoscópico y características macroscópicas del pólipo. La información se obtuvo mediante la revisión del expediente físico y el archivo electrónico de cada paciente.

Resultados: Se realizó revisión del expediente físico-electrónico de 63 pacientes sometidos a colonoscopia y poliplectomía, de los cuales se excluyó a seis por no contar con información completa o debido al hallazgo de poliposis múltiple; quedó un total de 57 pacientes. De éstos, 35 fueron del sexo masculino (61%). El intervalo de edad fue de 2 a 13 años, con una media de 5 años, y fueron más frecuentes en la edad preescolar (42%). El total de los pacientes inició con sangrado de tubo digestivo bajo no anemizante, de los cuales 27 (47%) mostraron sólo rectorragia como signo aislado y 8 pacientes (14%) con rectorragia y hematoquecia. Se realizó colonoscopia completa en 23 pacientes (40%) y 8 pacientes requirieron un segundo procedimiento endoscópico por mala preparación intestinal. La localización más frecuente fue en rectosigmoides, con 51 casos (89%). Se identificó pólipo único en 41 pacientes (71%), 2 pólipos en 9 pacientes, 3 pólipos en 5 pacientes

y 4 pólipos en 2 pacientes. La forma macroscópica descrita más común fue el pólipo pediculado en el 61%. El tamaño informado varió de 0.5 a 4 cm, con una media de 1.55 cm. Histológicamente, el 100% de los casos se trató de pólipos juveniles sin datos de malignidad. No se notificaron complicaciones.

Conclusiones: Los pólipos juveniles únicos son frecuentes en la población pediátrica y por lo general se manifiestan como sangrado de tubo digestivo bajo indoloro y no anemizante. La colonoscopia con poliplectomía es un tratamiento seguro, con una tasa baja de complicaciones que permite la extracción de la tumoración para análisis histopatológico.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

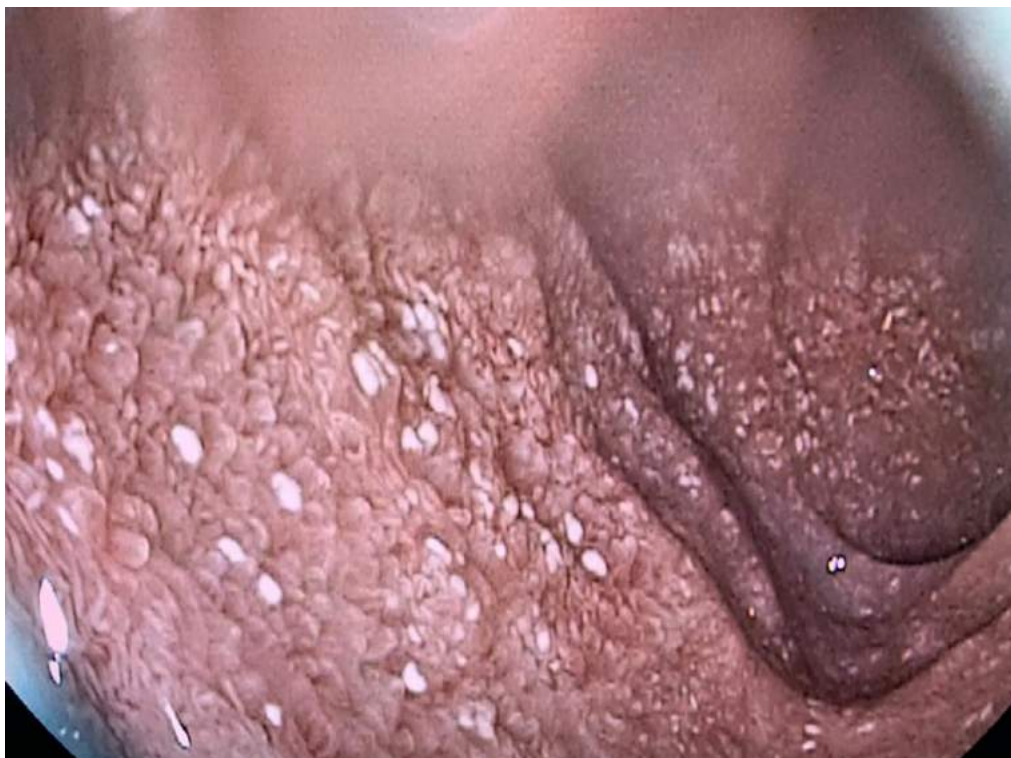
Mar177

ENTEROPATÍA PERDEDORA DE PROTEÍNAS EN UN PACIENTE PREESCOLAR CON TUBERCULOSIS INTESTINAL

S. Torres-Molina, A. P. Luna-Orozco, E. V. Estrada-Arce, L. E. Flores-Fong, E. Rivera-Chávez, J. C. Lona-Reyes, J. Maciel-Mercado, L. I. Pozos-Ochoa, Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca"

Introducción: La enteropatía perdedora de proteínas (EPP) es un síndrome caracterizado hipoproteïnemia y fuga a tercer espacio. Puede deberse a diferentes causas, una de las cuales es la obstrucción linfática que lleva a linfangiectasia intestinal y puede ser efecto de defectos primarios o secundarios como las enfermedades infecciosas (p. ej., tuberculosis intestinal). Los principales hallazgos de laboratorio son disminución de los valores séricos de albúmina, gammaglobulinas, fibrinógeno, colesterol, transferrina y ceruloplasmina. El tratamiento se basa en medidas dietéticas, además del tratamiento específico de la causa.

Figura 1. Endoscopia digestiva alta. Duodeno con imagen en copos de nieve. (Mar177).



Objetivo: Describir las características clínicas y la evolución de un paciente preescolar con enteropatía perdedora de proteínas y tuberculosis intestinal.

Informe de caso: paciente masculino de seis años con consumo de leche no pasteurizada. Inicia padecimiento siete días antes de su ingreso con astenia, adinamia, diarrea, vómito, deshidratación moderada, distensión abdominal, ascitis y edema en miembros inferiores. Laboratorios: hemoglobina, 16.7 g/dl; hematócrito, 46.4%; albúmina sérica, 1.2 g/dl; calcio sérico, 6.5 mg/dl; inmunoglobulinas séricas, IgG 177 mg/dl, IgA 82 mg/dl, IgE 37.9 U/ml; linfocitos totales, 260 cel/μl; y colesterol sérico, 81 mg/dl. Se descartan causas de hipoalbuminemia renales y de síntesis. Presentó datos de suboclusión intestinal; la laparotomía exploradora identifica múltiples adenopatías mesentéricas. Muestra derrame pleural bilateral que exige toracocentesis y tratamiento con infusión de albúmina y diuréticos. Con esta información se sospecha EPP. Se solicitan estudios de laboratorio para descartar causas infecciosas e inmunológicas con resultados negativos. La enterorresonancia magnética con gadolinio muestra engrosamiento en yeyuno distal e íleon proximal con edema en la raíz del mesenterio y ganglios linfáticos de aspecto reactivo. Se realizó panendoscopia que delinea imágenes en copos de nieve en duodeno y reflujo quíloso (Fig. 1); el estudio histopatológico informa duodenitis activa con ensanchamiento de vellosidades, vasos linfáticos mucosos tortuosos y dilatados, con 49 eosinófilos en 10 campos de alto poder. Se identificaron secuencias genéticas del complejo *Mycobacterium tuberculosis* en tejido duodenal. El paciente recibió tratamiento antifímico y dieta baja hiperproteica con triglicéridos de cadena media y vitaminas liposolubles; siete semanas después presentó valores normales de albúmina, calcio y colesterol séricos, linfocitos y ausencia de signos y síntomas.

Discusión: El diagnóstico de una enteropatía perdedora de proteínas debe considerarse en pacientes con hipoproteinemia una vez que se descartan otras causas. En este caso hay antecedentes de consumo de lácteos no pasteurizados, adenopatías retroperitoneales y datos de suboclusión intestinal; se realizó el abordaje para tuberculosis, que fue positivo. Esta obstrucción secundaria a adenopatías explicaría la linfangiectasia intestinal y por ende las manifestaciones clínicas del paciente. Se confirma diagnóstico mediante PCR e histológico, con mejoría posterior al tratamiento dietético y antifímico.

Conclusiones: La infección por tuberculosis puede ser una causa de linfangiectasia intestinal, si bien se ha descrito en pacientes adultos que *M. tuberculosis* puede agudizar los síntomas de una linfangiectasia primaria o causar linfangiectasia secundaria; en niños hay poca información, por lo que se consideró de suma importancia dar seguimiento y sugerir un abordaje diagnóstico para esta infección en pacientes pediátricos con EPP y factores de riesgo para tuberculosis.

Financiamiento: No se recibió ningún financiamiento.

Mar178

ENTERITIS LÚPICA, CAUSA INFRECLENTE DE DIARREA CRÓNICA EN NIÑOS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Y. M. Rosado-Arias, K. R. Ignorosa-Arellano, F. E. Zárate-Mondragón, E. M. Toro-Monjaraz, J. F. Cadena-León, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La diarrea crónica en niños es aquella que persiste por más de 14 días y la infección es la principal causa; menos frecuentes son las enteropatías, la enfermedad inflamatoria intestinal

(EII) y las inmunodeficiencias. La enteritis por lupus es una manifestación rara del lupus eritematoso sistémico (LES) que se identifica en un 0.2% a 5.8% y es efecto de depósito de inmunocomplejos. Se presenta como vasculitis o inflamación del intestino delgado y se manifiesta con dolor abdominal, vómito y diarrea; el diagnóstico se establece por radiología o histopatología y el tratamiento consiste en inmunosupresores.

Objetivo: Describir la presentación clínica de la enteritis lúpica.

Informe de casos: paciente femenino de seis años con cuadro de diarrea, dolor abdominal, pérdida de peso y astenia de cinco meses de evolución, sin respuesta al tratamiento. Consulta por fiebre y tos, en relación con desnutrición grave (IMC zs -18.4), palidez, alopecia, moniliasis oral, crepitantes pulmonares y edema en pies. Laboratorios con acidosis metabólica, bicitopenia, hipoalbuminemia grave (1 g/dl), PCR positiva (8.5 mg/dl) y VSG elevada (45 mm/h). Se diagnostica neumonía, candidiasis oral, diarrea crónica y probable inmunodeficiencia. Presenta heces líquidas, sin moco, con pH alcalino, sangre microscópica, azúcares reductores y grasas positivas, con respuesta al ayuno. PCR positiva para salmonela y se descartan otros gérmenes entéricos; recibió ceftriaxona sin mejoría. Necesitó nutrición parenteral (NPT) por falta de respuesta a las medidas dietéticas. Tomografía abdominal con paredes del colon engrosadas y múltiples abscesos. Endoscopia con gastritis y duodenitis; colonoscopia incompleta, con colitis nodular, hiperplasia folicular y úlcera rectal. Calprotectina fecal (1,942 ug/g) y ANA (+), por lo que inicialmente se sospechó EII. La enterorresonancia mostró engrosamiento de la pared de íleon, ciego y colon derecho. Con posterioridad hay dolor abdominal, vómito y hematoquecia; se realiza gammagrama, que es negativo para mucosa gástrica ectópica; arteriografía con vasculitis de arterias ileales e ileocólicas y sangrado en arterias ileocólicas y cólicas de ciego que se embolizaron (Fig. 1). Ante los hallazgos de vasculitis, citopenias, hipergammaglobulinemia (IgG 2620, IgA 368, IgM 264, IgE 156 mg/dl), hipocomplementemia (C3 53.6 mg/dl, C4 11.3 mg/dl), ANA y Coombs (+) se determinó diagnóstico de LES; se inició tratamiento con prednisolona y ciclofosfamida, con posterior remisión de los síntomas.

Discusión: La enteritis por lupus es rara y representa un desafío diagnóstico; resaltan tres entidades: vasculitis mesentérica, pseudo-obstrucción intestinal y enteropatía perdedora de proteínas (EPP); la paciente presentó al principio clínica de EPP (hipoalbuminemia grave no renal y edema), y luego se corroboró la vasculitis. En esta entidad, los marcadores serológicos e inflamatorios son inespecíficos; se encontraron PCR elevada, ANA (+) e hipocomplementemia

Figura 1. Arteriografía de la arteria mesentérica superior: espasmos segmentarios y aspecto arrosariado de ramas intestinales distales. (Mar178).



en un 88%, como en este caso. El diagnóstico se confirma casi siempre por tomografía, que revela engrosamiento focal o difuso de la pared intestinal, como este caso, además de congestión de los vasos mesentéricos y atenuación de la grasa mesentérica. La enteritis por lupus se puede confundir con EI, ya que tiene una evolución clínica y hallazgos endoscópicos similares, para lo cual la histología es primordial; sin embargo, en este caso la colonoscopia fue incompleta, pero la enterorresonancia no fue consistente con EEI. No existe un tratamiento regular, pero la mayor parte de las publicaciones médicas recomienda dosis altas de corticoides y ciclofosfamida (casos resistentes), reposo intestinal y NPT; los síntomas se resuelven en siete a 10 días.

Conclusiones: En todo niño con diarrea crónica no infecciosa y manifestaciones sistémicas se deben descartar causas inmunológicas.

Financiamiento: No se requirió.

Mar179

DIAGNÓSTICO DE DIVERTÍCULO DE MECKEL POR ENTEROSCOPIA ASISTIDA POR DISPOSITIVOS (DOBLE BALÓN) EN PEDIATRÍA, REPORTE DE UN CASO

M. A. Hernández-Rodríguez, J. V. Recillas-Ducker, ISSSTE, H. R. Lic. Adolfo López Mateos

Introducción: La valoración de la enfermedad del intestino delgado más allá del ángulo de Treitz se consideraba inaccesible, en virtud de las características anatómicas, tortuosidad, movilidad y falta de instrumentos para establecer el diagnóstico. El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más común del tracto gastrointestinal. Su diagnóstico es incidental, ya que la presencia de síntomas se debe casi siempre a complicaciones.

Objetivo: Notificar la experiencia con el uso de la enteroscopia asistida por doble balón en el abordaje de un paciente pediátrico con sospecha de sangrado de intestino medio y dolor abdominal recurrente.

Informe de casos: paciente masculino de cinco años que inicia a los tres meses con hematoquecia, no anemizante, irritabilidad con diagnóstico de alergia a las proteínas de la leche de vaca, tratada y egresada al año de edad. A los cuatro años refiere dolor abdominal inespecífico en mesogastrio que aumenta con la alimentación y mejora con la defecación; al mes muestra hematoquecia que alterna con melena intermitente. Recibió tratamiento por sospecha de parasitosis sin mejoría. Tiene un nuevo episodio de sangrado anemizante: hemoglobina, 9.3 g/dl; hematócrito, 29.6%; VCM, 75.9 fl; HCM, 75.9 pg. El gammagrama con Tc99 y eritrocitos marcados no revela alteraciones. Panendoscopia: pangastritis crónica. Colonoscopia: ileitis nodular, proctitis en tercio medio proximal y sin sangrado. Informe de biopsias gástricas: gastritis crónica sin actividad. Informe de ileon: mucosa de intestino delgado con agregados linfoides. Biopsia de colon: mucosa con agregados linfoides sin alteraciones. Sin mejoría clínica ni cápsula endoscópica; se indica enteroscopia retrógrada asistida con doble balón y se observa a 100 cm de la válvula ileocecal una mucosa ectópica gástrica sugerente, sin presencia de sangrado activo, consistente con probable divertículo de Meckel. Un segundo gammagrama para buscar mucosa ectópica gástrica con tecnecio 99 (Tc99) es positivo. Se practica resección laparoscópica y se confirma por patología mucosa gástrica heterópica. El paciente evoluciona de forma satisfactoria con remisión de episodios de sangrado de tubo digestivo y dolor abdominal a seguimiento de un año.

Discusión: La edad de presentación y el tipo de sangrado de este paciente indican la alta sospecha clínica del divertículo de Meckel.

Aproximadamente 2% a 4% de los pacientes desarrolla una complicación en el transcurso de sus vidas, antes de los dos años. Hasta un 60% tiene mucosa heterotópica y el tipo más común es el gástrico, pero puede haber mucosa pancreática, colónica, hepática e incluso endometrial. Dentro del diagnóstico está indicada la gammagrafía con Tc99 para identificar mucosa ectópica gástrica, con sensibilidad de 80% a 92% en pediatría. Se ha informado en las publicaciones médicas que repetir hasta dos veces más el estudio eleva la sensibilidad a 90% a 95%, con 10% a 20% de falsos negativos. Dentro de los algoritmos diagnósticos en el sangrado de tubo digestivo medio, la cápsula endoscópica es una alternativa que permite visualizar lesiones, pero no ofrece opciones terapéuticas o toma de biopsias. La enteroscopia asistida con dispositivos es una herramienta diagnóstica y terapéutica, de uso regular en adultos y cada vez más utilizada en la edad pediátrica; sin embargo, su disponibilidad, al igual que la cápsula endoscópica, está limitada a centros de tercer nivel.

Conclusiones: El abordaje de la enfermedad del intestino delgado representa aún un reto diagnóstico. El desarrollo de la ingeniería biomédica y las nuevas herramientas han facilitado el acceso a segmentos del tubo digestivo antes inexplorables. La enteroscopia es una herramienta actual que posibilita la visualización de imágenes de alta resolución de todos los segmentos del intestino delgado. En pediatría es seguro y eficaz con un rendimiento diagnóstico del 86%.

Financiamiento: Ningún financiamiento recibido.

Mar180

COLITIS EOSINOFÍLICA EN UN PREESCOLAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO

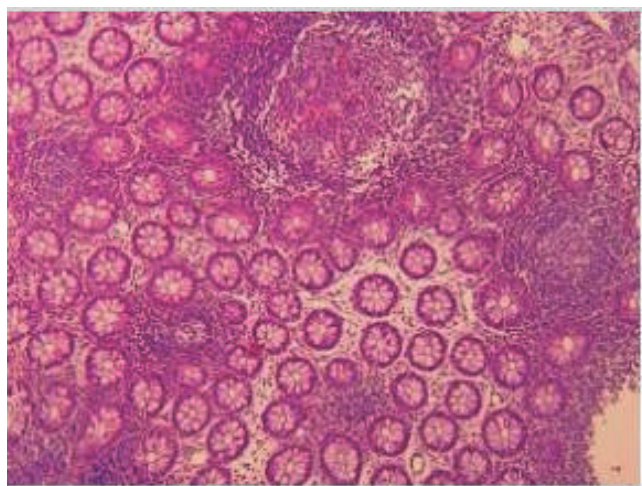
S. L. Falcón-González, J. García-Pérez, I. Suárez-Ponce, D. Rivero-Yeverino, F. A. Reynoso-Zarzosa, Hospital Universitario de Puebla, BUAP

Introducción: Los trastornos eosinofílicos comprenden a un grupo de enfermedades crónicas e inflamatorias del tracto gastrointestinal caracterizadas por síntomas relacionados con disfunción de los segmentos afectados y, en el plano histológico, por infiltrados densos eosinofílicos en ausencia de una causa secundaria. Este grupo comprende la esofagitis (más común), gastritis, gastroenteritis y colitis eosinofílicas. Esta última es la entidad menos frecuente y, aunque se desconoce la causa, por lo general se relaciona con alergias alimentarias.

Objetivo: Demostrar la importancia de la colitis eosinofílica como diagnóstico diferencial en la diarrea crónica y su relación con alergias alimentarias.

Informe de casos: lactante masculino de 2 años, 10 meses, con antecedente en rama materna de alergias alimenticias y ambientales. Inició padecimiento a los 22 meses con vómito y distensión abdominal posprandial inmediata, evacuaciones diarreicas con moco sin sangre y falta de ganancia ponderal. Agudización de síntomas con ingestión de lácteos, gelatina, plátano, atole y camarones. Se descartó padecimiento infeccioso y enfermedad celiaca. Se diagnosticó alergia a la proteína de la leche de vaca (0.35 kU/l) y vacuno (0.43 kU/l). Se inició dieta de exclusión total de lácteos con persistencia de síntomas. Endoscopia con gastropatía erosiva e histología con infiltrado inflamatorio mixto moderado a expensas de linfocitos y eosinófilos, 5 a 8 por campo de alto poder; colonoscopia al parecer normal, histología con hiperplasia del tejido linfoidal, estroma con edema e infiltrado moderado, eosinófilos de manera multifocal en la lámina propia, 25 eosinófilos por campo (Fig. 1). Determinación de IgA (0.393 g/L) e IgE (489 U/ml). Se diagnosticó colitis eosinofílica tratada con dieta de supresión de lácteos, arroz, soya y huevo, y se inició prednisolona con mejoría de los síntomas.

Figura 1. Biopsia de colon que muestra edema e infiltrado inflamatorio moderado linfocítico, hiperplasia del tejido linfoide y eosinófilos, hasta 25 por campo (cortesía de Israel Suárez Ponce). (Mar180).



Discusión: La colitis eosinofílica, que describió por primera vez en 1937 Kaijser, es una manifestación de alergia relacionada casi siempre con alimentos. En México, la prevalencia que publicaron Rodríguez-Ortiz PG et al. en 2009 es de 1.047% a 2.6%, pero también es estacional; su presentación clínica es variada e inespecífica y depende del grado de infiltración eosinofílica en la pared intestinal. En el caso del paciente, los síntomas intestinales se caracterizaron por diarrea y distensión vinculada con alimentos, además de que los antecedentes de atopia apoyaron la investigación del origen alimenticio y, tal y como se notifica en la bibliografía, el diagnóstico pudo determinarse mediante biopsia intestinal (más de 20 eosinófilos por campo en colon) y pruebas de alergias.

Conclusiones: A pesar de la amplia descripción de la colitis eosinofílica en las publicaciones médicas, el diagnóstico es un verdadero reto que incluye la exclusión de otras enfermedades que pueden cursar con infiltración eosinofílica. Es importante difundir esta entidad entre los médicos de primer contacto, ya que la alta sospecha obliga a un protocolo diagnóstico que permita instituir tratamiento integral y oportuno.

Financiamiento: No se recibió financiamiento para este estudio.

Mar181

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA EN NIÑOS CON SÍNDROMES DE POLIPOSIS INTESTINAL

M. Martínez-Robles, F. J. Álvarez-Chávez, S. Pacheco-Sotelo, UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS

Introducción: La rectorragia es la principal indicación para someter a un paciente a estudio colonoscópico en el cual el principal hallazgo es casi siempre la presencia de menos de 5 pólipos. Sin embargo, se ha observado un incremento en el diagnóstico de síndrome de poliposis juvenil, síndrome de Peutz-Jeghers y poliposis adenomatosa familiar, entre otros. Cada uno de ellos posee características clínicas, endoscópicas e histológicas particulares, así como mayor riesgo para desarrollar cáncer de colon.

Objetivo: Describir las características clínicas, endoscópicas e histológicas de los pacientes con poliposis intestinal atendidos en un hospital pediátrico de tercer nivel.

Material y métodos: Tipo de estudio retrospectivo (n = 15). Se incluyó a todos los pacientes con diagnóstico de síndrome de poliposis

intestinal de enero de 2012 a junio de 2020. Variables: edad al diagnóstico, género, antecedente familiar de poliposis, síntoma inicial, manifestaciones extraintestinales. Anemia (Hb < 10 mg/dl) e hipoalbuminemia (< 3.5 mg/dl) al diagnóstico; hallazgos endoscópicos e histológicos; estudio genético; tratamiento médico y quirúrgico. Estadística: medianas, rangos, frecuencias y porcentajes.

Resultados: Ocho (53%) pacientes del género femenino, 7 (46%) con antecedentes familiares de poliposis; la mediana de edad al diagnóstico fue de 7 años, 9 meses (intervalo, 2-14 años, 5 meses). Siete pacientes (46%) con síndrome de poliposis juvenil, 4 (27%) con síndrome de Peutz-Jeghers, 2 (13%) con poliposis adenomatosa familiar, 1 con probable síndrome de Cowden (7%) y otro con probable síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (7%). Con respecto a los síntomas gastrointestinales, 9 pacientes presentaron rectorragia o hematoquecia, 7 dolor abdominal y 4 diarrea. Seis sujetos (40%) tuvieron una o más manifestaciones extraintestinales: a) síndrome de Peutz-Jeghers (2 ginecomastia, 2 lentigo y 2 microlitiasis testicular); b) síndrome probable de Cowden (hipoplasia renal, tumor conjuntival y neuritis óptica); y c) probable síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (macrocefalia, lipomatosis y lentiginosis moteada del pene). En ocho se identificó anemia (53%) y en 6 (40%) hipoalbuminemia. Todos presentaron > 5 pólipos en colon y en 6 (40%) se identificaron pólipos en el tubo digestivo alto. Las características histológicas fueron: 9 hamartomatosos (60%), 4 (27%) hiperplásicos y 2 (13%) adenomatosos; en ningún paciente se describieron hallazgos de malignidad. Sólo en 3 pacientes (20%) fue factible el estudio genético, en uno de los cuales se encontró la delección de exones 3-9 del gen *PTEN* (síndrome de poliposis juvenil) y en otro paciente se observó una variante de significado incierto en el gen *APC* (poliposis adenomatosa familiar); el paciente con probable síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba se encuentra en espera de confirmación de estudio genético. Un paciente con síndrome de poliposis juvenil recibió celecoxib; tres pacientes se sometieron a colectomía parcial (2 con síndrome de poliposis juvenil y 1 con síndrome de Peutz-Jeghers) y 5 con colectomía total (1 con síndrome de Cowden, 3 con síndrome de poliposis juvenil y 1 con poliposis adenomatosa familiar).

Conclusiones: Si bien los síndromes de poliposis intestinal en pediatría son poco frecuentes, el diagnóstico diferencial y la alta sospecha diagnóstica son obligados en todo paciente con > 5 pólipos en el tracto gastrointestinal; asimismo, deben tenerse en cuenta las manifestaciones extraintestinales, riesgo de malignidad y tratamientos radicales como la colectomía total.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar182

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ENDOSCÓPICAS E HISTOLÓGICAS EN NIÑOS CON PÓLIPOS GASTROINTESTINALES

C. A. García-Molina, E. Rivera-Chávez, L. E. Flores-Fong, E. V. Estrada-Arce, Hospital Civil de Guadalajara "Juan I. Menchaca"

Introducción: Uno o más pólipos pueden encontrarse en el intestino grueso en 1% a 2% de los niños. Son necesarios un diagnóstico y un tratamiento tempranos para evitar estudios innecesarios. Asimismo, se requieren caracterización diagnóstica para su fácil detección y seguimiento adecuado, sobre todo en caso de síndrome de poliposis intestinal por riesgo de cáncer colónico. En Jalisco no existen registros.

Objetivo: Determinar las características clínicas, endoscópicas e histológicas en niños con pólipos gastrointestinales.

Material y métodos: Pacientes con pólipos gastrointestinales atendidos en el servicio de gastroenterología y nutrición pediátrica del Nuevo Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca”, del 2013 al 2020. Tipo de estudio: transversal, descriptivo y retrospectivo. Variables analizadas: edad, sexo, características clínicas, localización y tipo de pólipo, clasificación histopatológica, recurrencia y síndrome de poliposis intestinal. Análisis estadístico: las variables cualitativas se analizaron con frecuencia y porcentaje, mientras que las cuantitativas con media y desviación estándar.

Resultados: Se incluyó a 61 pacientes, con edad media de presentación de 5.6 ± 2.4 años y pacientes femeninos en 56%; síntomas y signos más frecuentes: sangrado del tubo digestivo bajo no anemizante en 97%, prolapso de pólipo en 23%, dolor abdominal en 21%, tenesmo en 7% y nevos en boca en 3%. Localización más frecuente: recto en 72%, sigmoides en 23%, colon descendente, ascendente y todo el colon en 5% cada uno, colon transversal en 3%, gástricos en 3% (pediculados en 98% y sésiles en 10%). En cuanto al número: pólipo único en 69%, 2 pólipos en 20%, 3 pólipos en 7% y > 5 pólipos en 5%, con recurrencia en 11%. Síndrome de poliposis juvenil (1 paciente), síndrome de Peutz-Jeghers (2) y síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (1).

Conclusiones: La mayor parte de los casos de pólipos gastrointestinales es de origen benigno y tipo juvenil, localizada en rectosigmoides, y la manifestación más importante es el sangrado del tubo digestivo bajo no anemizante. Existe una baja proporción de síndromes de poliposis intestinal en este grupo de pacientes. Uno de ellos tenía síndrome de Peutz-Jeghers con displasia de bajo grado.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar183

TRASTORNOS DIGESTIVOS FUNCIONALES EN NIÑOS: FUERZA DE CONCORDANCIA ENTRE LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS ROMA III VERSUS ROMA IV

C. A. Velasco-Benítez, D. F. Baaleman, L. M. Méndez-Guzmán, M. A. Benninga, M. Saps, Universidad del Valle, Cali, Colombia

Introducción: En 2016, los criterios de Roma IV reemplazaron a los criterios anteriores de Roma III al renombrar y cambiar los criterios diagnósticos y definir nuevos trastornos digestivos funcionales (TDF).

Objetivo: Valorar la fuerza de concordancia entre los criterios de Roma III y Roma IV en el diagnóstico de TDF en un grupo de niños en un periodo de tiempo cercano.

Material y métodos: Se realizó un estudio de cohorte prospectivo en una institución educativa pública de Cali, Colombia. Los escolares y adolescentes de 11 a 18 años de edad recibieron la versión en español del Cuestionario sobre Síntomas Digestivos Pediátricos Funcionales Roma III (QPGS-III) el día 0 y el QPGS-IV en español el día 2 (48 horas después). La prevalencia, según ambos criterios, se comparó mediante la prueba de McNemar para muestras pareadas. El acuerdo se valoró mediante el cálculo de los porcentajes de acuerdo con kappa (κ) de Cohen, incluido el intervalo de confianza (IC) del 95%.

Resultados: Completaron el estudio 135 niños. Treinta y nueve (28.9%) se excluyeron debido a la mala comprensión de lectura. El análisis final incluyó datos de 96 niños (mediana de 15.2 años, DE ± 1.7 años, 54% del género femenino). Un número menor de niños cumplió los criterios para presentar algún TDF según Roma IV en comparación con Roma III (40.6% vs. 29.2%, $p = 0.06$); esto tuvo como resultado una fuerza de concordancia mínima entre los dos criterios para el diagnóstico de un TDF ($\kappa = 0.34$; fuerza de concordancia del

70%). La prevalencia del estreñimiento funcional (EF) según Roma IV fue significativamente menor en comparación con Roma III (13.5% vs. 31.3%, $p < 0.001$), mientras que la dispepsia funcional (DF) tuvo una prevalencia más alta según Roma IV respecto de Roma III (11.5% vs. 0.0%).

Conclusiones: Se identificó una fuerza de concordancia mínima general en el diagnóstico de TDF según los criterios de Roma III en comparación con Roma IV. Las mayores diferencias en la prevalencia se observaron en los diagnósticos de EF y DF. Esto puede explicarse en parte por las diferencias en los criterios diagnósticos. Sin embargo, deben tenerse en cuenta las limitaciones con el uso de cuestionarios para medir la prevalencia.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar184

¿SON FRECUENTES EL ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL Y LA DIARREA FUNCIONAL EN MENORES DE CUATRO AÑOS DE EDAD CAUSAS DE CONSULTA AL SERVICIO DE URGENCIAS?

C. A. Velasco-Benítez, J. D. Soto, L. Collazos-Saa, Universidad del Valle, Cali, Colombia

Introducción: Los trastornos gastrointestinales funcionales (TGF) en menores de 4 años son causas frecuentes de consulta ambulatoria; la prevalencia en niños colombianos es de 40.5% según los criterios de Roma III.

Objetivo: Determinar los principales TGF en menores de 4 años como causas de consulta en un servicio de urgencias pediátricas de Cali, Colombia.

Material y métodos: Se invitó a 124 cuidadores de niños aparentemente sanos menores de 4 años que buscaron atención en un servicio de urgencias pediátricas de Cali, Colombia, entre el 26 de septiembre de 2018 y el 27 de enero de 2019, a quienes se entrevistó con el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos según los Criterios de Roma IV en español para identificar TGF, como cólico, disquecia, regurgitación, rumiación, estreñimiento funcional, diarrea funcional y síndrome de vómito cíclico. El análisis estadístico univariado incluyó medidas de tendencia central como porcentajes, promedios y desviaciones estándar; y el análisis bivariado incluyó razón de momios con sus respectivos IC95%; una $p < 0.05$ se consideró estadísticamente significativa.

Resultados: Se excluyó a 16 niños por no contar con el consentimiento de sus cuidadores; al final se incluyó a 108 cuidadores de niños aparentemente sanos, afebriles, sin signos de dificultad respiratoria ni organicidad previa, de 28.0 ± 15.6 meses de edad entre los meses 1 a 48 de edad; 75.9% entre 1 y 4 años de edad; 65.7% del género masculino; 19.4% recién nacidos de pretérmino; 44.4% nacidos por cesárea; 49.1% de raza blanca; 1.8% hijos únicos; 5.5% primogénitos; 5.6% con antecedente de diarrea; 33.3% con padres separados/divorciados; 75.0% sin lactancia materna; 57.4% con biberón; 88.9% con alimentación complementaria; y 81.5% alimentados con leche de vaca o derivados lácteos. Se identificó la presencia de al menos 1 TGF en el 10.2%; el estreñimiento funcional fue el principal TGF F en el 6.5%, seguido de la diarrea funcional en el 1.9%. No hubo posibles relaciones ni factores de riesgo.

Conclusiones: Diez de cada 100 niños aparentemente sanos menores de 4 años consultan a los servicios de urgencias pediátricas por TGF y las causas de estas consultas fueron en particular el estreñimiento funcional y la diarrea funcional; no se identificaron posibles relaciones o factores de riesgo.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar185

ASOCIACIÓN ENTRE SOBRECRECIMIENTO BACTERIANO DE INTESTINO DELGADO Y ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL EN NIÑOS

S. M. Imbett-Yépez, E. M. Toro-Monjaraz, R. Vélez-Peña, F. E. Zárate-Mondragón, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría, Universidad Autónoma de México

Introducción: El estreñimiento es el trastorno gastrointestinal funcional más frecuente en niños mayores de 4 años. Algunos estudios han mostrado relación entre sobrecrecimiento bacteriano de intestino delgado (SIBO) y estreñimiento funcional (EF), el cual se ha explicado por la disminución del tránsito orocecal y aumento de la fermentación de carbohidratos.

Objetivo: Establecer la relación entre EF y SIBO al comparar las curvas de hidrógeno exhalado en los niños positivos para SIBO, con y sin diagnóstico de EF.

Material y métodos: Se incluyó a niños con diagnóstico de EF según Roma IV, en quienes se realizó prueba de hidrógeno exhalado con lactulosa, cuyo resultado positivo se interpretó como la elevación > 20 ppm después del minuto 90. Tipo de estudio: retrospectivo y analítico. Análisis estadístico: se estableció una relación con χ^2 , comparación de medias con t de Student y análisis multivariado para establecer la relación de EF y desarrollo de SIBO.

Resultados: Se incluyó a 87 niños, sin relación entre EF y SIBO ($p = 0.275$). No se observó diferencia estadísticamente significativa al comparar las pruebas de hidrógeno en niños con estreñimiento respecto de los niños sin estreñimiento (Tabla 1). En el análisis multivariado, el diagnóstico de EF no mostró independencia para predecir SIBO.

Tabla 1. Comparación de la curva de hidrógeno exhalado en niños con SIBO, con o sin estreñimiento funcional. (Mar185).

Prueba de hidrógeno exhalado	Sin estreñimiento n = 23	Con estreñimiento n = 12	Valor P
Basal	4.6 $\pm$ 5.1	3.5 $\pm$ 2.7	0.50
20 min	5 $\pm$ 4.5	4 $\pm$ 3.1	0.45
40 min	9.5 $\pm$ 6.8	8.6 $\pm$ 9.5	0.77
60 min	16.7 $\pm$ 13.9	16.5 $\pm$ 13.9	0.97
80 min	22.3 $\pm$ 9.7	26.5 $\pm$ 11.3	0.29
100 min	25.3 $\pm$ 7.6	29.9 $\pm$ 8.8	0.14
120 min	23.7 $\pm$ 9.6	24.4 $\pm$ 9.2	0.84
140 min	25.2 $\pm$ 10	22.7 $\pm$ 9.1	0.48
160 min	26.2 $\pm$ 10.4	22.7 $\pm$ 8.7	0.33
180 min	24.3 $\pm$ 10.2	23.8 $\pm$ 13.2	0.93

Conclusiones: En este estudio no se reconoció relación entre EF y SIBO, ni se observó una mayor producción de hidrógeno exhalado en los niños con diagnóstico de SIBO que tienen antecedente de EF.

Financiamiento: Los autores declaran no haber recibido financiamiento.

Mar186

NIVEL DE CONOCIMIENTOS Y PRÁCTICAS DEL SÍNDROME DE INTESTINO IRRITABLE EN PEDIATRAS

M. A. Ortiz-Guerra, E. Rivera-Chávez, J. Pérez-Molina, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca”

Introducción: Los pediatras deben saber diagnosticar y tratar el segundo trastorno gastrointestinal funcional más común. Los criterios de Roma IV ayudan a establecer un diagnóstico específico para decidir un enfoque terapéutico. Su causa es multifactorial y su tratamiento puede ser complejo.

Objetivo: Identificar el grado de conocimientos y prácticas de los pediatras acerca del síndrome de intestino irritable en el Nuevo Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca” en la ciudad de Guadalajara durante los meses de enero y febrero de 2019.

Material y métodos: Estudio transversal descriptivo en pediatras del Nuevo Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca” que aplicó una encuesta que evalúa sus conocimientos y prácticas acerca de definición, diagnóstico y tratamiento del SII en niños.

Resultados: El 63.4% (64/101) lo definió como trastorno funcional y 34.7% (35/101) como trastorno de motilidad. El 42.6% (43/101) definió como Roma IV los criterios actuales, 37.6% (38/101) como Roma III y 16.8% (17/101) no sabe. El 97% (98/101) refirió que el diagnóstico se basa en la historia clínica. El 56.4% (57/101) lo definió como la sensación de pujo y necesidad de evacuar, seguido de dolor abdominal en 36.6% (37/101). El 72.3% (73/101) comentó que se requiere tratamiento multidisciplinario, mientras que el 26.7% (27/101) refirió fibra, líquidos y actividad física como mejor tratamiento. El 51.5% tiene buen conocimiento y el 83.2% buena práctica.

Discusión: En este estudio se informó que el 42.6% de pediatras conoce el nombre de los criterios actuales para SII (Roma IV). Al momento de valorar el conocimiento y las prácticas, el 51.5% tiene buen conocimiento, lo cual puede explicarse por la falta de materiales educativos actualizados. El 83.2% tiene buena práctica, lo que se manifiesta porque opta por un tratamiento multidisciplinario. Los resultados obtenidos en este estudio de cuestionario sustentan los hallazgos de estudios anteriores realizados en otras partes del mundo, que muestran amplias diferencias en el conocimiento y las prácticas del SII en médicos. Sin embargo, éste se dirigió al SII en la edad pediátrica en médicos pediatras. Esta encuesta puede alentar a los investigadores de otros hospitales a evaluar el estado actual de conocimiento del SII y formular así recomendaciones para el tratamiento de esta anomalía.

Conclusiones: Este estudio proporciona información valiosa sobre el grado de conocimiento y prácticas que tienen los pediatras en relación con la definición, diagnóstico y tratamiento del síndrome de intestino irritable en pediatría.

Financiamiento: El investigador principal sufragó todos los gastos generados por este estudio.

Mar187

INCREMENTO DE LA PREVALENCIA PARA TRASTORNOS DIGESTIVOS FUNCIONALES EN ADOLESCENTES FEMENINAS DE UNA INSTITUCIÓN PÚBLICA DE TULUÁ, COLOMBIA

C. A. Velasco-Benítez, V. Escandón, T. Noguera, L. Collazos, N. Lubo, Universidad del Valle, Cali, Colombia

Introducción: En el 2018, la prevalencia de los trastornos digestivos funcionales (TDF) de Tuluá, Colombia, según los criterios de Roma IV en escolares y adolescentes fue de 23.8%. La ansiedad transitoria de acuerdo con el *State Trait Anxiety Inventory for Children* (STAIC-1) en niños colombianos de 8 a 18 años de edad es de 79.9%.

Objetivo: Determinar la prevalencia de TDF según el Cuestionario para Síntomas Digestivos Pediátricos Roma IV (QPGS-IV), la prevalencia de ansiedad transitoria según el STAIC-1 durante la cuarentena del COVID-19 y comparar estos resultados con los datos del 2018.

Material y métodos: Se intervino una cohorte de adolescentes femeninas de una institución educativa pública de Tuluá, Colombia, que completó el QPGS-IV y el STAIC-1 en español para identificar TDF y ansiedad transitoria. Estos resultados se compararon con los resultados previos obtenidos en el 2018. Se incluyeron variables sociodemográficas como edad y raza. La estadística incluyó análisis univariado con χ^2 en tablas de 2×2 , con una $p < 0.05$ significativa.

Resultados: Se incluyó a 96 niñas adolescentes de 15.0 ± 1.0 años (intervalo, 13 a 18 años); 64.6% de raza mestiza. El 94.8% mostró ansiedad transitoria. La prevalencia de TDF en 2020 fue significativamente más elevada que los datos del 2018 (34.4% vs. 19.8%, $p = 0.017$). El TDF más frecuente en ambos grupos fueron los trastornos relacionados con la defecación (19.8% vs. 14.6%; $p > 0.05$); la prevalencia para los trastornos vinculados con náusea y vómito fue similar en el año 2018 y 2020 (5.1% vs. 5.2%; $p > 0.05$). Una prevalencia más elevada para trastornos relacionados con el dolor abdominal fue estadísticamente significativa en la cohorte del 2020 ($p = 0.002$).

Conclusiones: Durante la cuarentena del COVID-29, casi todas las participantes de la institución educativa pública de Tuluá, Colombia, mostraron ansiedad transitoria. Se notificó una prevalencia mayor para TDF estadísticamente significativa en el grupo de trastornos relacionados con dolor abdominal.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar188

MANIFESTACIÓN HEPÁTICA Y GASTROINTESTINAL QUE SIMULA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL DE LA INFECCIÓN CRÓNICA ACTIVA POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR: REPORTE DE CASO

A. M. Sabillón-Mendoza, S. M. Imbett-Yépez, C. I. López-García, C. T. Corcuera-Delgado, K. R. Ignorosa-Arellano, E. M. Toro-Monjaraz, F. E. Zárate-Mondragón, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El virus de Epstein-Barr (EBV) es un agente infeccioso encontrado en el 95% de la población mundial. En la infancia, la infección primaria asintomática es más frecuente y durante la adolescencia suele manifestarse como mononucleosis infecciosa. Un pequeño grupo de pacientes desarrolla una enfermedad crónica activa (CAEBV) definida como un trastorno linfoproliferativo caracterizado por valores marcadamente elevados de anticuerpos contra el EBV o el DNA del EBV en la sangre y el RNA o proteína del EBV en los linfocitos B, T, o citolíticos en los tejidos, con manifestaciones clínicas diversas, que no responden a los inmunomoduladores habituales; el tratamiento definitivo es el trasplante de células madre hematopoyéticas (TCH) y sin éste tiene un desenlace letal.

Objetivo: Describir el caso de una niña con infección crónica activa por EVB con hepatitis, diarrea crónica sanguinolenta y desnutrición, bajo tratamiento biológico con tocilizumab y en protocolo de TCH.

Informe de casos: paciente de 6 años, producto de primera gestación de padres sanos. Nace sin complicaciones. Inicia cuadro de vómito gástrico, dolor abdominal y fiebre de alto grado. A las dos semanas evoluciona a ictericia, astenia y adinamia, con pruebas de inflamación hepática elevadas, serología viral negativa para virus hepatotropos. Refiere remisión parcial de síntomas durante dos meses y se agrega diarrea intermitente sanguinolenta (2 días/sem) y

fiebre nocturna, por lo que acude a la institución de los autores. Se ingresa para abordaje de hepatitis de causa indeterminada con bioquímica inicial BT: 0.64 mg/dL, BD: 0.27, BI: 0.37, AST 913, ALT 1376, GGT 92. A la exploración: hígado 4 cm debajo del borde costal y esplenomegalia. Abordaje infeccioso: hepatitis A, B, C, parvovirus B19, CMV, VCA IgM negativos, VCA IgG positivo, EA positivo, EBNA positivo. Abordaje autoinmunitario LKM1, antimusculo liso, ANCA negativos. La biopsia hepática (Fig. 1A-B) muestra un espacio porta con distensión a expensas de fibrosis, con linfocitos, neutrófilos y células plasmáticas, y con inmunomarcaje para virus de Epstein-Barr positivo (carga sérica: 328 000 copias/ml). Se inicia tratamiento con gammaglobulina a 2 g/kg y anticuerpo monoclonal anti-CD20 y, ante la persistencia de la actividad, se agrega ciclosporina (2 mg/kg/día) y metilprednisolona (0.5 mg/kg/día); sin embargo, persiste con diarrea y desnutrición. Se realizan panendoscopia y colonoscopia que revelan úlceras aftoides (Fig. 1C-D). La histología reveló mucosa colónica con infiltrado inflamatorio moderado en lámina propia que asciende al epitelio glandular. Inmunorreacción con EBER que muestra positividad en linfocitos de la lámina propia (Fig. 1E-F) por lo que se inicia inhibidor de IL-6 (tocilizumab). Actualmente asintomática gastrointestinal, con aplicación de gammaglobulina cada 21 días, ciclosporina y tocilizumab mensual (última carga viral de 40 549 copias/ml).

Discusión: La infección crónica activa por EVB es un trastorno grave, poco frecuente, con múltiples manifestaciones clínicas; en este paciente predominó el compromiso hepático y gastrointestinal con cuadro clínico que simuló una enfermedad inflamatoria intestinal sin reacción a esteroides. La hepatitis causada por VEB es común, leve y autolimitada en la mayor parte de los casos. La elevación de las transaminasas se observa en el 90% de los pacientes, reflejo de la disfunción hepática parenquimatosa y la colestasis por la inhibición del transporte de bilirrubina, así como daño de colangiocitos. En el plano intestinal, debido al patrón endoscópico mostrado de úlceras superficiales, se ha confundido con enfermedad inflamatoria intestinal, pero su pronóstico es malo y su tasa de mortalidad elevada sin tratamiento.

Conclusiones: Debe considerarse CAEBV en un paciente con el antecedente de infección, hepatopatía, diarrea crónica sanguinolenta y pérdida de peso.

Financiamiento: Ninguno.

Mar189

FUNCIÓN RENAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

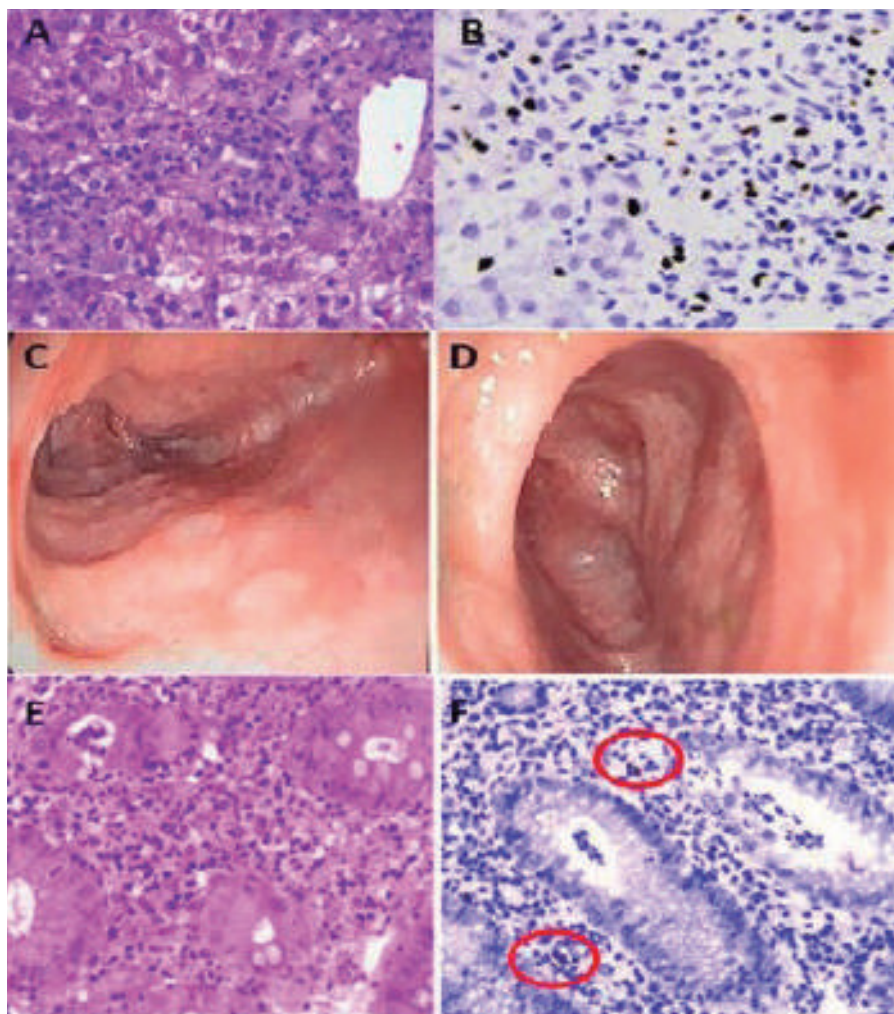
J. Cisneros-Gallardo, F. J. Álvarez-Chávez, B. E. Caraveo-Salas, S. Pacheco-Sotelo, UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS

Introducción: La prevalencia de afección renal en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) oscila entre 2% y 23%; destacan la litiasis renal, la nefritis intersticial y la glomerulonefritis; la participación renal por sí misma se considera una manifestación extraintestinal de la EII. De manera adicional, la lesión renal puede presentarse con el consumo de fármacos, en particular 5-aminosalicilatos (5-ASA) y esteroides. El diagnóstico y tratamiento oportunos de la lesión renal en estos pacientes permiten restaurar la función en el 40% a 85% de los casos.

Objetivo: Valorar la función renal en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal en un hospital pediátrico de tercer nivel.

Material y métodos: Tipo de estudio, transversal ($n = 7$), 6 con colitis ulcerativa (CU) y 1 con colitis indeterminada (CI). Se analizaron las siguientes variables: edad, grupo etario, género, tiempo de evolución de la enfermedad, valoración del estado nutricional con

Figura 1. A-B, biopsias de hígado. C-D, colonoscopia. E-F, biopsias de colon descritas en el texto. (Mar188).



base en indicadores peso/talla y talla/edad de acuerdo con la clasificación de la OMS y tratamiento médico; urea, creatinina, electrolitos y ácido úrico séricos y urinarios. Tasa de filtración glomerular (TFG) con la fórmula de Shwartz junto a la cama, así como índices de excreción de electrolitos urinarios; tamaño renal determinado mediante ultrasonido anatómico. Estadística: medianas, rangos, frecuencias y porcentajes.

Resultados: Seis (86%) pacientes del género masculino; la mediana de edad fue de 10.8 años (intervalo, 2 años 9 meses a 15 años 11 meses); 5 (71%) escolares y 2 (29%) adolescentes. Dos (29%) tenían desnutrición grave con afectación de la talla y el resto estado nutricional normal. El promedio del tiempo de evolución de la enfermedad fue de 7 años 3 meses (intervalo, 1 año a 12 años 6 meses). Todos los pacientes se encontraban en tratamiento con 5-ASA, 5 (71%) con azatioprina, 3 (43%) con prednisona y 1 (14%) con tratamiento biológico (infliximab). La urea, creatinina y electrolitos séricos y urinarios se encontraron normales; 1 paciente (14%) mostró hiperuricemia. Se identificó a 1 (14%) con disminución de la tasa de filtración glomerular (TFG), KDIGO 2 (*kidney disease: improving global outcomes*); 3 (43%) pacientes con hiperfiltración y 3 (43%) con TFG normal. El cálculo de índices de excreción de electrolitos urinarios identificó a 3 (43%) pacientes con hipercalcemia y 1 (14%) con hipomagnesuria e hipercalciuria. El tamaño renal fue normal en todos.

Conclusiones: La alteración de la función renal al valorar la TFG en este grupo de pacientes fue del 14%, similar a lo descrito en las publicaciones médicas; sin embargo, se observa que el 43% tenía aumento de la TFG y otro 43% hipercalciuria. La primera se conside-

ra una situación compensatoria que a futuro podría evolucionar al daño renal, mientras que la segunda es un factor de riesgo para el desarrollo de litiasis. Estos hallazgos sugieren la necesidad de pruebas de escrutinio renal y tratamiento multidisciplinario entre los especialistas de gastroenterología y nefrología pediátrica para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con EII.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar190

PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPI- DEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON ENFER- MEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN PEDI- ATRÍA EN EL HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA “DR. JUAN I. MENCHACA”

C. M. Castellanos-Lafont, A. R. Ramírez-Flores, J. A. Salas-García, E. V. Estrada-Arce, L. E. Flores-Fong, E. Rivera-Chávez, Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca”

Introducción: La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es la inflamación crónica del tubo digestivo y se caracteriza por alternancia de periodos de actividad con fases de remisión; comprende la

enfermedad de Crohn (EC), la colitis ulcerosa (CU) y la colitis indeterminada. La EC afecta desde la boca hasta el ano y la CU sólo al colon; la colitis indeterminada es la que no logra clasificarse en ninguna de las dos anteriores. La prevalencia en pediatría ha aumentado en un 50% en los últimos 15 años, con un aumento del 8% en los menores de cinco años. El diagnóstico debe basarse en la correlación de aspectos clínicos, de laboratorio, endoscópicos, histológicos e imagenológicos. La ileocolonoscopía es el procedimiento de elección para el diagnóstico y determinar la extensión de la enfermedad. Para la valoración de posibles recaídas se utilizan índices de actividad como PUCAI y PCDAI. La mortalidad es rara y se relaciona con infecciones, en particular en pacientes con dos o más agentes inmunosupresores. **Objetivo:** Conocer la epidemiología de la enfermedad inflamatoria intestinal en pacientes pediátricos en el Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca”, describir las características clínicas y bioquímicas de los pacientes pediátricos con EII e identificar la respuesta al tratamiento y la presencia de recaídas.

Material y métodos: Se expone una revisión retrospectiva descriptiva que incluyó a todos los pacientes con diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal de 0 a 18 años atendidos en el Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca”.

Resultados: Se analizó a 11 pacientes con diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal, 81.8% hombres ($n = 9$) y 18.2% mujeres ($n = 2$), con edad promedio de 7.5 años (edad mínima de 9 meses y máxima de 15 años). Se observa una mayor prevalencia en la edad de diagnóstico de 10 a 14 años. En la forma de presentación clínica, 81.8% como colitis ulcerosa y 18.2% como colitis indeterminada; como enfermedad inicial, los pacientes con CU tenían sangrado de tubo digestivo bajo en 100%, diarrea crónica en 77%, dolor abdominal en 66%, pérdida de peso en 44%, fiebre en 22%, extraintestinales en 22% y falla de medro en 11%. En la colitis indeterminada: diarrea crónica, dolor abdominal y pérdida de peso en el 100% de los pacientes y dolor abdominal en el 50%. Dentro de la clasificación de PUCAI para CU: 10-34 puntos (leve) en 20%, 35-64 puntos (moderado) en 80%, > 65 puntos (grave), 0%. Valores bioquímicos en CU: VSG elevada en 77%, PCR elevada en 88%, anemia en 66%, trombocitosis en 88%; en la colitis indeterminada: VSG en 100%, PCR en 50%, anemia en 50%, trombocitos en 100%. Tratamiento médico para CU con los siguientes resultados: tratados con esteroide en 100%, mesalazina en 77%, sulfasalazina en 55%, azatioprina en 44% e infliximab en 11%. Tratamiento para la colitis indeterminada con los siguientes resultados: tratados con esteroide en 100% de los pacientes y 50% con mesalazina y sulfasalazina. De acuerdo con el tipo de alimentación en CU, el 88% de los pacientes tratados con dieta normal y 11% con fórmulas poliméricas; colitis indeterminada, 50% tratada con dieta elemental y 50% con dieta normal. Porcentaje de recaídas para CU: 44.4% con una recaída, 22.2% con dos, 11.1% con tres, 22.2% con cuatro; y para colitis indeterminada, 100% de pacientes con una recaída. Del total de pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, un registro de fallecimiento secundario a complicaciones de tuberculosis. **Conclusiones:** La enfermedad inflamatoria intestinal evoluciona de manera similar en esta población, en comparación con lo descrito en las publicaciones médicas; en cuanto a género, presentación clínica, bioquímica, recaídas y respuesta al tratamiento, una pequeña variación en la edad de inicio, ya que se ha informado con mayor prevalencia en 10-14 años.

Financiamiento: Ninguno.

Mar191

NIVELES SÉRICOS DE 25-OH COLECALCIFEROL EN NIÑOS DESNUTRIDOS DE UN HOSPITAL UNIVERSITARIO EN CALI, COLOMBIA, ANTES Y DESPUÉS DE SUPLEMENTAR 25 000 UI DE VITAMINA D ORAL

C. A. Velasco-Benítez, C. J. Ortiz-Rivera, J. P. Restrepo-Jiménez, L. F. Cuéllar-Giraldo, L. M. Méndez-Guzmán, L. Collazos-Saa, Universidad del Valle, Cali, Colombia

Introducción: La desnutrición (DNT) moderada y grave es todavía una causa importante de hospitalización en los servicios de tercer nivel de atención. En este grupo de niños se identifica un notorio déficit de macronutrientes y micronutrientes, minerales y vitaminas, como la vitamina D (vitD). Una oportuna y adecuada complementación oral de vitD en estos niños reduce su morbimortalidad.

Objetivo: Determinar los valores séricos de 25-OH colecalfiferol (25-OH-c) en niños con DNT moderada y grave del Hospital Universitario del Valle “Evaristo García” (HUV) de Cali, Colombia, luego de la complementación con vitD oral a 25,000 UI, dosis única, a los días 7 y 14 de seguimiento.

Material y métodos: Se incluyó a niños de 1 mes de edad a 14 años de edad, de quienes se obtuvieron variables sociodemográficas (edad, sexo, raza), nutricionales (valor calórico total, porcentaje de adecuación, consumo de vitD) y clínicas (peso, talla, diagnóstico de ingreso, morbimortalidad).

Resultados: Se incluyó a 30 niños (3.7 ± 4.9 años; 63.3% femeninos; 73.3% mestizos); 63.3% lactantes; 76.6% con marasmo/*kwashiorkor*. Al ingreso del estudio, por recordatorio de 24 horas, la alimentación fue hipocalórica (67.9%), hipoglúcida (35.7%), hipoproteica (53.6%), hipolipídica (50.0%) y con hipovitaminosis D (96.3%); en el 83.4%, el principal sistema comprometido fue el digestivo/nutricional. Las cifras séricas de 25-OH-c luego de la complementación con vitD a 25 000 UI en dosis única mejoraron al día 7 (OR = 3.00; IC95%, 0.92-9.84; $p = 0.0384$) y al día 14 (OR = 5.50; IC95%, 1.60-19.44; $p = 0.0019$). Asimismo, en el día 14 se registraron mayores valores séricos de 25-OH-c en los niños de 2 a 14 años de edad (OR = 6.00; IC95%, 1.05-61.02; $p = 0.0195$), en los marasmáticos (OR = 12.42; IC95%, 1.46-562.98; $p = 0.0056$) y en quienes tenían compromiso del sistema digestivo/nutricional (OR = 4.29; IC95%, 1.25-15.39; $p = 0.0084$). A pesar de la ganancia de peso y la talla durante el tiempo de seguimiento, esto no fue estadísticamente significativo ($p > 0.05$).

Conclusiones: Los valores séricos de 25-OH-c de niños con DNT moderada o grave del HUV de Cali, Colombia, luego de la complementación de vitD oral a 25,000 UI en dosis única, mejoraron en el 60.0% al día 7 de seguimiento y en el 73.3% al día 14, cifras significativamente mayores en los preescolares, escolares y adolescentes, en los individuos con DNT grave tipo marasmo y en los niños con compromiso del sistema digestivo/nutricional a su ingreso.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar192

MODIFICACIÓN EN PERFIL ANTROPOMÉTRICO, METABÓLICO POSTERIOR A UNA INTERVENCIÓN MULTIDISCIPLINARIA, EN PACIENTES OBESOS MEXICANOS

V. J. Contreras-Garduño, S. Villalpando-Carrión, F. Huang, D. Felgueres, Hospital Infantil de México “Federico Gómez”

Introducción: La obesidad se ha convertido en una pandemia que afecta a la población de todas las edades. En México, por factores socioeconómicos, culturales, ambientales y genéticos, se ha registrado un crecimiento acelerado de este fenómeno. Las intervenciones en todos los niveles de atención han sido insuficientes para contener el incremento exponencial de los casos. En consecuencia, es de suma importancia crear programas multidisciplinarios que muestren efectividad en mejorar el contexto actual. Se realizó

un estudio cuasi-experimental en sujetos obesos de 6 a 16 años, durante los años 2019 y 2020, que se sometieron a una actividad física programada, orientación alimentaria y tratamiento psicológico, con seguimiento a las 6 semanas y 3 y 6 meses.

Objetivo: General: identificar cambios en los perfiles metabólico y antropométrico en pacientes obesos, luego de una intervención multidisciplinaria.

Específicos: aplicar en adolescentes mexicanos con sobrepeso/obesidad un tratamiento de dieta y ejercicio. Evaluar en adolescentes mexicanos con sobrepeso/obesidad la forma en que la pérdida de peso en respuesta al tratamiento integral de la obesidad afecta al perfil metabólico y antropométrico.

Material y métodos: Se realizó un estudio cuasi-experimental, longitudinal, comparativo, prospectivo, cuyo diseño corresponde a una intervención con mediciones antes y después en los adolescentes obesos con edad de 6 a 18 años, que se incluyeron en la clínica de obesidad del Hospital Infantil de México Federico Gómez; el diagnóstico se estableció de acuerdo con el índice de masa corporal (IMC) mayor de 2 Z-score. Estos pacientes se sometieron a una actividad física programada y orientación alimentaria por seis meses.

Resultados: Se incluyó a 58 pacientes de los cuales se excluyó a 26 por no contar con todas las mediciones; se incluyó a un total de 32 pacientes, con una edad media 12.19 años (intervalo, 8-16 años). Se efectuó una valoración antropométrica al momento de su inclusión al protocolo; dentro de los resultados en los parámetros antropométricos llama la atención un incremento ponderal, con una media de peso inicial de 60.3 kg; en la última medición a los seis meses de 63.4 kg, con el índice de masa corporal (IMC) inicial, se encontró en 27.04 kg/m² y un control posterior a los seis meses de 26.6 kg/m² estadísticamente significativo con una $p = 0.014$. El Z-score del IMC (zIMC) inicial fue de 2.51 y el control posterior a los seis meses con una media de 2.37 y una reducción significativa ($p < 0.001$). La medición inicial de la cintura fue de 89.25 cm y a los seis meses de 88.98 cm sin presentar una diferencia significativa ($p = NS$). La glucosa media inicial fue de 88.75 mg/dl y el control a los seis meses de 89.75 mg/dl ($p = NS$), insulina de 16.03 µU/ml y el control a los seis meses de 21.04 µU/ml, un HOMA inicial de 3.39 y posterior medición a los seis meses con media de 4.76, lo que representa un incremento significativo ($p = 0.005$). Los triacilglicéridos, colesterol, HDL y LDL no mostraron diferencia significativa al final del estudio; los valores de ALT con media de 49.38 y a los seis meses de 40.09 ($p = 0.049$); en cuanto a los índices antropométricos e índices bioquímicos, no se identificó correlación significativa.

Conclusiones: Existe mejoría en el IMC posterior a una intervención multidisciplinaria; sin embargo, se presentó un incremento ponderal significativo a los seis meses de la intervención, por lo que puede inferirse que la mejora en el IMC se debió al incremento de la talla de los pacientes. No obstante, si se registró una mejoría en el índice cintura-talla, que se ha estudiado en últimos años como medida antropométrica relacionada con grasa visceral. No se observó una mejoría significativa de los parámetros bioquímicos luego de la intervención.

Financiamiento: Ninguno.

Mar193

INCREMENTO DE IgA SECRETORA EN LÍQUIDO DUODENAL DE RECIÉN NACIDOS POR EL USO DE LEVADURAS *SACCHAROMYCES BOULARDII* (HANSEN CBS 5926). ESTUDIO CLÍNICO ALEATORIZADO, DOBLE CIEGO

A. Salazar-Martínez, A. Bravo-Oro, M. A. Briseño-Enríquez, F. Martínez, M. S. Juárez-Tobías, V. Torres-Juárez, A. M. Salazar-Martínez, I. F. Herrera-Benavente, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", UASLP

Introducción: *Saccharomyces boulardii* (Sb) es una levadura a la que se le atribuyen beneficios para la salud, sobre todo en diarrea aguda y mejoría de la inmunidad.

Objetivo: Conocer la eficacia de Sb para incrementar la cantidad de IgA secretora en líquido duodenal de recién nacidos.

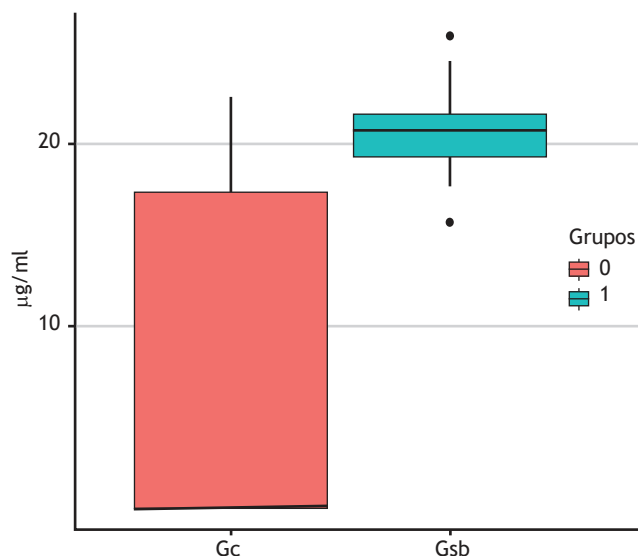
Material y métodos: En un hospital de segundo nivel de atención se seleccionó a 20 pacientes con alimentación con sonda orogástrica, en crecimiento y desarrollo y sin evidencia de infección al momento del estudio. Desde su nacimiento, los pacientes no recibieron leche humana en ningún momento y se excluyó del estudio a los pacientes que en algún momento del estudio podían recibir leche humana o cuyas muestras no podían enviarse a estudios. Previo consentimiento informado, un investigador independiente aleatorizó a 20 pacientes para recibir 200 mg de Sb (Hansen CBS5926), Floratil® (BIOCODEX), grupo de intervención (GSb), o 200 mg de hidrolizado extenso de caseína sin probióticos Pregestimil® (Mead Johnson), grupo control (Gc), ambos una vez al día. Se obtuvo líquido duodenal mediante SNE con la técnica de Coello et al, al ingresar al estudio; al día 7 se corroboró el pH del líquido con tira reactiva (intervalo de 0-14) y se consideró una muestra adecuada con un pH de 7 o mayor y se añadió un inhibidor de proteasas para la determinación de IgA secretora por medio de ELISA. Antes de la intervención se sembraron en agar de Saboureaud heces, con repetición los días 3 y 7 del estudio.

Resultados: Las variables retenidas de edad al nacimiento, sexo, peso al nacimiento, edad al ingreso al periodo de intervención, antecedente de sepsis y peso antes y después de la intervención no mostraron diferencias estadísticamente significativas. El líquido duodenal al día 7 en Gc fue de 0 µg/ml (RIQ 17.37) y GSb de 20.77 µg/ml (RIQ 2.37), con una $p = 0.01$ (suma de rangos de Wilcoxon). Los cultivos fueron positivos para hongos al día 0 en un paciente del Gc; al día 3, los cultivos fueron positivos en 4 pacientes del GSb y continuaron positivos en el mismo paciente del Gc; en el día 7, un paciente del GSb no tuvo un cultivo positivo (Fig. 1).

Conclusiones: *Saccharomyces boulardii* Hansen CBS5926 es eficaz para incrementar los valores de IgA secretora en líquido duodenal.

Financiamiento: Sin financiamiento público o privado.

Figura 1. Líquido duodenal en el día 7 de intervención. (Mar193).



Mar194

USO DE ANTIBIÓTICOS EN NIÑOS CON PANCREATITIS AGUDA, RECURRENTE Y CRÓNICA

C. C. Pérez-Rivera, J. J. Vargas-Lares, J. C. Barrera-de León, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: El tratamiento antimicrobiano del paciente con pancreatitis se limita a la presencia de necrosis infectada. Los antibióticos que se recomiendan son aquellos que penetran el tejido necrótico (carbapenémicos, quinolonas y metronidazol), ya que pueden retrasar la intervención quirúrgica y disminuir la morbilidad.

Objetivo: Describir las características sociodemográficas, gravedad clínica y tomográfica, aislamientos en cultivos, uso de antibióticos y relación de éstos con la estancia hospitalaria en pacientes pediátricos con pancreatitis aguda, recurrente y crónica.

Materiales y métodos: Estudio transversal y descriptivo. Revisión de expedientes de pacientes pediátricos con pancreatitis aguda, recurrente y crónica, de 2014 a 2020 en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente. Estadística descriptiva e inferencial con paquete estadístico SPSS 24.0.

Resultados: Total de 138 episodios, 76 mujeres (55%), 62 hombres (45%) y edad al diagnóstico con media de 11.3 años. Estado nutricional: eutróficos (41%), obesidad (37%), sobrepeso (16%), desnutrición (5%). Causa: idiopática (57%), biliar (31%). Se clasificó a 96 pacientes (70%) con pancreatitis aguda: 35% leve, 38.5% moderada-grave y 26% grave. Tomografía (clasificación de Baltazar): A 6%, B 36%, C 8%, D 19% y E 24% (en 6% no se realizó); en 14 se informó necrosis: 6 con 30% a 50%, 4 > 50%, 4 porcentaje no comunicado; uso de antibiótico en 52 casos (54%): 8 leve, 19 moderada-grave y 25 grave, promedio de 2 antibióticos/paciente. Los más utilizados fueron cefotaxima en 34 casos y amikacina en 20 casos; en 12/14 pacientes (85%) con necrosis se utilizó carbapenémico o metronidazol; se realizó hemocultivo periférico en 38 con 5 positivos: 2 *S. epidermidis*, 1 *E. coli*, 1 *S. hominis* y 1 micrococos; hemocultivo central en 10 con 5 positivos: 2 *S. epidermidis*, 1 *S. hominis*, 1 *S. haemolyticus* y 1 enterococos; urocultivo en 26 con 5 positivos: 4 *Candida* y 1 *K. pneumoniae* y cultivo de la punta del catéter en 6 con 1 positivo para *Pseudomonas*. Duración del esquema promedio/paciente: 11.5 días y estancia hospitalaria promedio de 14.2 días; en los pacientes sin antibiótico de 5.2 días, con diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.001$). De 33 episodios (24%) se notificó pancreatitis recurrente (22 pacientes), ninguno con necrosis por tomografía; uso de antibiótico en 10 (30%), promedio de 1.5 antibióticos/paciente y el más utilizado fue la cefotaxima. Se realizó hemocultivo periférico en 6 con 3 positivos: 1 *K. pneumoniae*, 1 *E. cloacae* y 1 *S. marcescens*; urocultivo en 7, 1 positivo a *E. coli* BLEE. Duración del esquema promedio/paciente: 6.4 días y estancia hospitalaria promedio de 9.4 días; en los pacientes sin antibiótico 4.6 días, con una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.001$). Se informó a 9 pacientes con pancreatitis crónica (6%), ninguno con necrosis por tomografía; uso de antibiótico en 3 casos (33%) en monoterapia, 2 casos con cefotaxima y 1 con imipenem (paciente en estado crítico y Baltazar E), sin aislamientos. Duración del esquema promedio/paciente: 26 días y estancia hospitalaria promedio de 21.6 días, y en los pacientes sin antibiótico 10 días, con diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.001$).

Conclusiones: La proporción de pacientes con pancreatitis aguda que reciben antibióticos es mayor que en los cuadros de pancreatitis recurrente/crónica. La estancia hospitalaria es directamente proporcional a la duración del esquema antibiótico y número de éstos. El 85% de los pacientes con pancreatitis aguda necrosante recibe el tratamiento acorde a las guías internacionales.

Financiamiento: Ninguno.

Mar195

HEPATITIS COMO PRESENTACIÓN INUSUAL DE TUMOR DE FRANTZ

M. A. Amador-Artiles, A. M. Sabillón-Mendoza, F. E. Zárate-Mondragón, E. M. Toro-Monjaraz, K. R. Ignorosa-Arellano, J. F. Cadena-León, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El tumor de Frantz o tumor pseudopapilar de páncreas es una causa muy poco frecuente descubierta en 1959, con incidencia menor de 3% de los tumores de páncreas y mayor frecuencia en mujeres de 20 a 35 años de edad. Es una anomalía usualmente asintomática con hallazgo incidental.

Objetivo: Presentar a un paciente femenino de ocho años de edad con tumor de Frantz cuya manifestación inicial fue hepatitis y colestasis.

Informe de caso: paciente femenina de ocho años que acude con ictericia de un mes de evolución, coluria, acolia y hepatomegalia de 7 cm por debajo de borde costal y 15 cm por percusión total; datos bioquímicos de inflamación hepática (AST 164, ALT 160) y alteración en la excreción (GGT 795, bilirrubina total 9.7, bilirrubina directa 6.9). Se descartan causas infecciosas y enfermedades metabólicas; el ultrasonido de abdomen revela hígado homogéneo aumentado de tamaño, pero sin alteraciones anatómicas, y vesícula, vía biliar, páncreas y bazo sin alteraciones. Se realiza abordaje para hepatitis autoinmunitaria con anticuerpos anti-LKM 1 negativos, IgG elevada, ANA 1:320 y ausencia de hepatitis viral, con lo que se satisfacían cinco puntos para hepatitis autoinmunitaria probable y por ende se inicia tratamiento con prednisona, azatioprina y ácido ursodexocólico ante la sospecha diagnóstica. Dos semanas después, el paciente presenta mejora parcial, resolución de hepatomegalia e ictericia, pero persistencia bioquímica de inflamación (AST 88, ALT 121) y excreción (GGT 851, bilirrubina total 1.14, bilirrubina directa 0.4) por lo que se realiza colangiografía resonancia que identifica marcada dilatación de la vía biliar, con imagen en punta de lápiz por una imagen redondeada de contornos definidos, 36 x 29 mm, heterogénea e hiperintensa a nivel de la cabeza del páncreas y que rodea parcialmente al segmento distal del colédoco (Fig. 1). Se practican operación con enucleación del tumor y colestectomía, con vía biliar y duodeno intactos; patología notifica tumor pseudopapilar de páncreas con bordes limpios. La biopsia hepática en transquirúrgico señala fibrosis portal con proliferación ductal y colestasis. Durante el seguimiento, el paciente experimenta resolución completa de pruebas de función hepática, sin datos clínicos ni bioquímicos de hepatitis y se halla sólo bajo vigilancia.

Discusión: El tumor pseudopapilar del páncreas, o tumor de Frantz, es una neoplasia muy rara de la edad pediátrica y aparece en mujeres jóvenes de 18 a 35 años; representa menos del 2.1% de los tumores de páncreas en la población mexicana, con baja malignidad y sin signos o síntomas típicos. Esta neoplasia se caracteriza por un periodo largo asintomático y se reconoce de manera incidental como una masa palpable durante un examen sistemático o luego de un traumatismo abdominal. Los síntomas atípicos incluyen dolor abdominal o vómito. La ictericia es rara incluso en los casos en los que el tumor se halla en la cabeza del páncreas. Hasta el 2008 se habían notificado sólo cinco casos de este tipo de tumor en la población mexicana pediátrica. Hasta la fecha no existen casos en las publicaciones médicas sobre hepatitis y colestasis como manifestación de este tumor. El tratamiento es quirúrgico, ya que la adyuvancia con quimioterapia y radioterapia no está estandarizada. La resección depende del tamaño y diseminación del tumor, e incluye desde la enucleación, como en el caso de este paciente, hasta la pancreatoduodenectomía con Y de Roux.

Figura 1. Colangiorresonancia en la que se observa el conducto colédoco muy dilatado con final en punta de lápiz por la compresión extrínseca de masa redonda en la cabeza del páncreas. (Mar195).



Conclusiones: El tumor de Frantz o pseudopapilar de páncreas es una neoplasia poco frecuente de la edad pediátrica, de curso generalmente benigno, que aparece de forma predominante en mujeres jóvenes con síntomas inespecíficos, casi siempre de diagnóstico incidental y cuya evolución es favorable con tratamiento quirúrgico.

Financiamiento: No se recibió financiamiento.

Mar196

FIBROSIS QUÍSTICA CON GENOTIPO HETEROCIGOTO COMPUESTO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. P. Luna-Orozco, R. Águila-Cano, K. G. Córdova-García, S. Torres-Molina, L. E. Flores-Fong, E. V. Estrada-Arce, E. Rivera-Chávez, L. Arnaud-López, Hospital Civil de Guadalajara “Dr. Juan I. Menchaca”

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva rara y multisistémica causada por mutaciones en el gen regulador de la conductancia transmembranal (*CFTR*) ubicado en el cromosoma 7, brazo largo, con más de 1,900 mutaciones identificadas en la actualidad. La disfunción de esta proteína provoca

alteración del transporte de iones cloruro en la membrana apical de las células epiteliales en distintos órganos, sobre todo los pulmones y tracto gastrointestinal.

Objetivo: Presentar un caso de paciente con fibrosis quística con doble mutación genética notificada como una de las variedades menos frecuentes.

Informe de caso: se trata de un paciente masculino de siete meses, que acude por pérdida de peso de dos semanas de evolución; se detecta desnutrición crónica agudizada grave y se decide su hospitalización. Sin antecedentes familiares de importancia; perinatales: gesta 4, embarazo normoevolutivo, nacido por vía abdominal, de término (38 sdg), peso 3.200 kg, talla 51 cm, tamiz metabólico a los 7 días con tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) en 149.82 ng/ml; se repite al mes de vida con resultado de 111.07 ng/ml; se sospecha FQ y se inicia abordaje. Hospitalizaciones previas en dos ocasiones por desnutrición y neumonía. En la última hospitalización se realizaron cloruros en sudor con dos determinaciones positivas por iontoforesis cuantitativa (87 mmol/L y 84 mmol/L) y se confirma FQ. Se realizó estudio molecular que identifica genotipo heterocigoto compuesto: p.[Phe508del]; [Arg709*]. Durante su estancia inicia signos de dificultad respiratoria y lo valoran los servicios de neumología e infectología; se aísla *Pseudomonas aeruginosa* en cultivo de secreciones y se inicia tratamiento con tobramicina inhalada (300 mg/12 horas por 28 días). Hay esteatorrea que obliga a

iniciar enzimas pancreáticas con aumentos graduales de la dosis, hasta 9 000 UI/kg/día de lipasa y vitaminas liposolubles, con adecuada respuesta hasta su egreso. Nutrición: peso al ingreso de 4.140 kg, talla 61 cm, P/E 57%, P/T 66% T/E 88% (OMS), desnutrición crónica agudizada grave. Se inició alimentación con fórmula extensamente hidrolizada adicionada con jarabe de maíz (151 kcal/kg) más leche humana; se continúa con fórmula de etapa 2 adicionada con cereal de arroz (142 kcal/kg) más leche humana. Egresó luego de 56 días de estancia intrahospitalaria con peso de 5.600 kg, talla 63.5 cm, P/E 67%, P/T 81%, T/E 92% (OMS), desnutrición crónica agudizada leve. Adecuado seguimiento por consulta externa, pero dos meses después acude al servicio de urgencias sin signos vitales al parecer por choque séptico por neumonía bacteriana.

Discusión: Se han descrito más de 1,900 mutaciones del gen *CFTR*. La mutación [Phe508del] causa 60% a 70% de los casos; en contraste, se han descrito cerca de 30 mutaciones extremadamente raras encontradas en sólo el 0.1% de los pacientes, por lo regular delimitadas a grupos étnicos específicos. La mutación [Arg709*] es una de éstas, se ha informado en menos de 38 casos y sólo existen 29 pacientes con la combinación de los genes anteriores, de los cuales sólo cinco son menores de 10 años. Esta combinación se relaciona con la insuficiencia pancreática grave.

Conclusiones: Múltiples mutaciones se describen en relación con el gen *CFTR*; la identificación permite la correlación entre el genotipo y el fenotipo. La combinación presentada por este paciente se considera extremadamente rara (0.1%) y sólo cinco casos se han notificado en su grupo etario.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar197

PANCREATITIS AGUDA RECURRENTE SECUNDARIA A UNA VARIEDAD INFRECIENTE DE PÁNCREAS DIVISUM

G. M. Cerón-Molina, D. Espinosa-Saavedra, B. González-Ortiz, S. A. Castillo-Rodríguez, Instituto Mexicano del Seguro Social

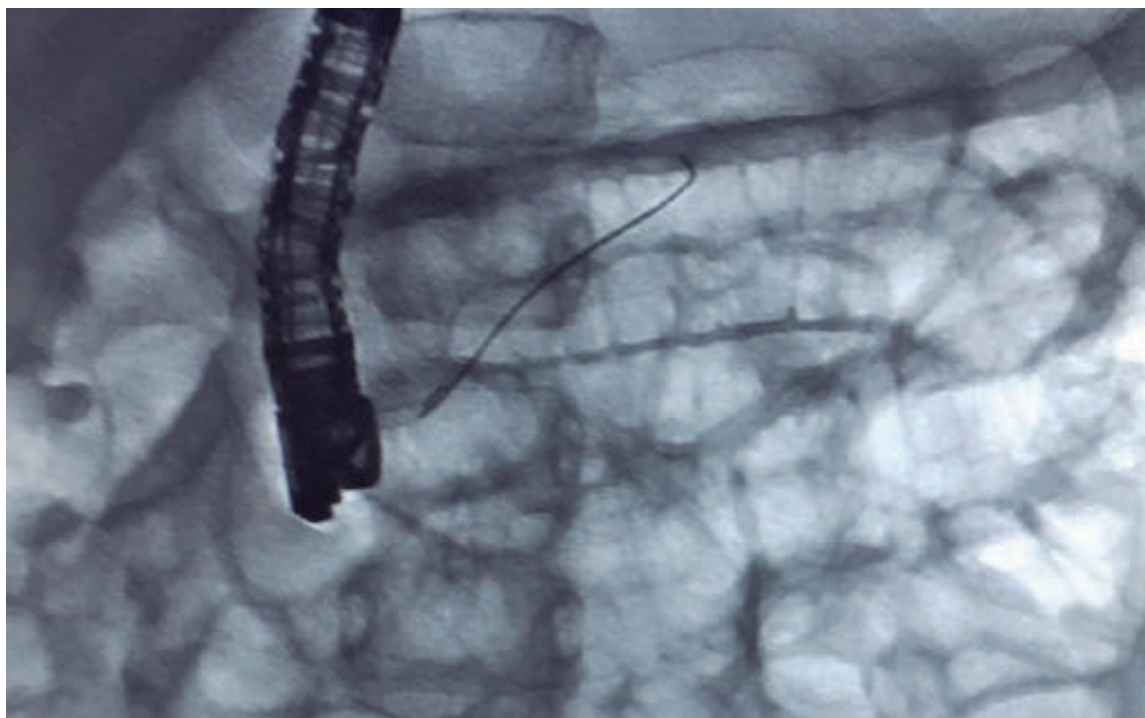
Introducción: El páncreas dividido (PD) es una anomalía congénita causada por falla en la fusión de los conductos pancreáticos ventral y dorsal, de modo que persisten dos sistemas de drenaje. La mayoría de las personas con PD (> 95%) es asintomática, aunque puede causar pancreatitis y dolor abdominal crónico. En el estudio INSPPIRE se encontró que 14.6% de los niños con ARP o CP se identificó con PD como único factor etiológico.

Objetivo: Notificar el abordaje del caso de un adolescente con cuadros de pancreatitis aguda recurrente secundaria a una variedad infrecuente de páncreas dividido.

Informe de caso: paciente femenino de 15 años de edad con diagnóstico de siete cuadros de pancreatitis aguda recurrente, trastorno mixto de ansiedad y depresión, y sobrepeso (IMC, 25.1 kg/m²). Con antecedentes de pancreatitis y dolor abdominal crónico sin respuesta al tratamiento médico. Inicia a los 14 años de edad con episodio de pancreatitis aguda no grave, segundo en 2018 e inicio de seguimiento por gastroenterología pediátrica del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Se descartó afección metabólica, autoinmunitaria, infecciosa u obstructiva. En 2019 tuvo 4 episodios de pancreatitis aguda y en el séptimo de 2020 se descartó transgresión dietética, litos en vía biliar, con 903 mg/dl de amilasa y 1 070 mg/dl de lipasa; la colangiorresonancia reveló PD con drenaje del conducto pancreático principal hacia papila menor con rama lateral ectásica (Fig. 1). Se programó CPRE electiva y se canuló papila mayor de forma convencional con esfinterotomo, vía biliar intrahepática y extrahepática de características normales, sin comunicación con conducto pancreático ni alteraciones; drenaje único a papila menor y colocación de prótesis pancreática plástica sin complicaciones; se retiró prótesis por vía endoscópica y tras seis meses de seguimiento no hay dolor abdominal ni cuadros de pancreatitis; se encuentra en seguimiento por consulta externa y tratamiento dietético.

Discusión: En el estudio INSPPIRE 2018 se encontró una prevalencia de 14.5% del páncreas dividido en pacientes pediátricos con PAR o

Figura 1. Imagen fluoroscópica de conducto pancreático que confirma la variante de páncreas dividido durante la CPRE. (Mar197).



PC. Con respecto a este defecto, puede comentarse que existen cuatro variantes o subtipos: completo (típico), incompleto, reverso y sin conducto ventral; su prevalencia es del 13.1%. En la actualidad se recomienda el tratamiento endoscópico de primera intención para pacientes con PAR y PC secundaria a PD o unión pancreatobiliar anormal; la esfinterotomía endoscópica de la papila menor es la mejor opción terapéutica, con o sin colocación de prótesis pancreática. Una de las complicaciones es la pancreatitis posterior a CPRE con prevalencia de 1.2% a 10.9%. La exposición prolongada a prótesis en el CP se ha relacionado con una tasa de 7% de estenosis ductal y pancreatitis crónica. Mantener la duración de la prótesis por intervalos cortos puede prevenir esta complicación estenótica del conducto; se sugiere el retiro luego de dos semanas de la colocación.

Conclusiones: Los pacientes con PD y obstrucción ductal se benefician más de la CPRE terapéutica. La colocación de prótesis es segura y efectiva en pacientes con páncreas dividido que han cursado con pancreatitis aguda recurrente o crónica; se sugiere utilizar técnica de precorte con papilotomía o fistulotomía. Debe evitarse el retraso terapéutico y el riesgo de recurrencia de la pancreatitis o las complicaciones adjuntas que afectan la calidad de vida de los pacientes. En el caso presentado hubo mejoría al desaparecer el dolor abdominal crónico, se evitaron las hospitalizaciones frecuentes y se la ayudó a mejorar el estado emocional que permitió suspender el tratamiento con antidepresivos.

Financiamiento: No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este estudio.

Mar198

ESTENOSIS DUODENAL COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE PANCREATITIS HEREDITARIA

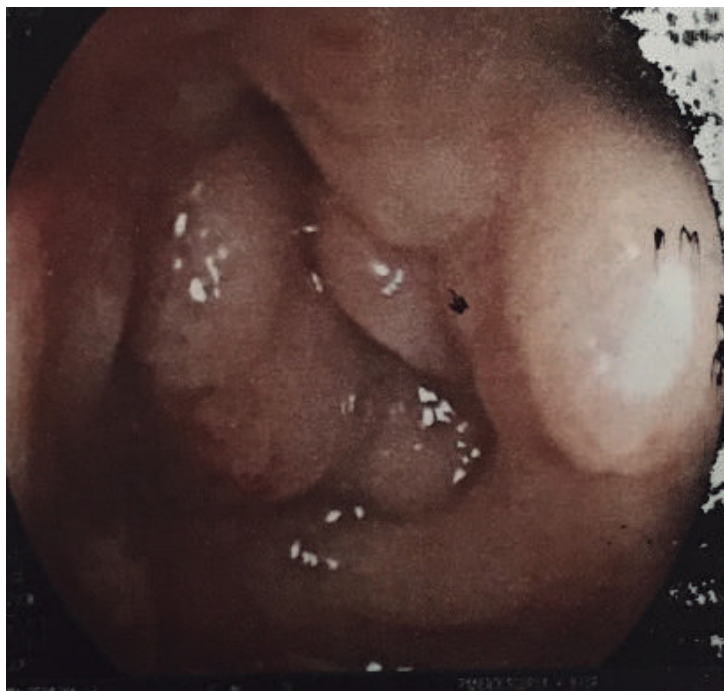
V. Álvarez-Banda, J. A. Chávez-Barrera, Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza", Centro Médico Nacional La Raza

Introducción: La pancreatitis hereditaria es una rara alteración de carácter autosómico dominante secundaria a una mutación en los genes *PRSS1*, *SPINK1*, *CTRC* o *CFTR*. Produce una inflamación permanente del páncreas y con el transcurso del tiempo causa fibrosis pancreática, con pérdida de la función. Se traduce clínicamente en pancreatitis agudas de repetición, desarrollo de calcificaciones en la edad adulta y mayor riesgo de cáncer de páncreas.

Objetivo: Presentar un caso clínico de pancreatitis hereditaria, con una manifestación clínica inusual debida a la fibrosis de la cabeza del páncreas.

Informe de casos paciente femenino de seis años con los siguientes antecedentes de importancia: madre con pancreatitis crónica; a los cuatro años de edad presenta cuadro de dolor abdominal, localizado en epigastrio y nasogástrico de intensidad moderada a grave. Se hospitaliza, con USG de abdomen (marzo/2018) que delinea un tumor en la cabeza del páncreas; SEGD: compresión extrínseca sobre la segunda porción de duodeno. TC de abdomen: inflamación de la cabeza del páncreas y tumor de la cabeza pancreática y se solicita colangiorresonancia que identifica signos de alteraciones estructurales en páncreas, probablemente relacionadas con páncreas anular. Se somete a LAPE (03/04/2018) que delinea tumor en la cabeza del páncreas de consistencia pétrea que afecta al antro pilórico, píloro y duodeno, con la arteria mesentérica superior adherida a la tumoración en su unión con la arteria hepática. Se realiza resección parcial. Las biopsias revelan fibrosis extensa, escaso infiltrado de linfocitos maduros y ocasionales células plasmáticas, atrofia de acinos pancreáticos. Inmunomarcaje negativo a malignidad. En abril 2020 cursa con cuadro de oclusión intestinal y acude a urgencias pediátricas de CMN La Raza, con ingreso a cargo de los autores (20/04/2020). SEGD (21/04/2020): adecuado vaciamiento gástrico y cinética antropilórica. Asas de intestino delgado con morfología y distensibilidad normales. USG abdominal (23/04/2020): páncreas con ecogenicidad heterogénea, imagen bilobulada de bordes mal definidos en la cabeza de páncreas que produce desplazamiento de estructuras adyacentes. Se realiza panendoscopia diagnóstica (24/04/2020) y se notifica estenosis duodenal de la segunda porción no franqueable (**Fig. 1**). RM

Figura 1. Estenosis en segunda porción de duodeno. (**Mar198**).



(28/04/2020): cabeza del páncreas medial a la segunda porción de duodeno y el colédoco intrapancreático de diámetro normal. La luz de la porción proximal de la segunda porción del duodeno con material líquido y pared de aspecto hipointenso. Se solicita valoración a cirugía pediátrica e ingresa a quirófano (05/05/2020) para practicar LAPE con anastomosis duodenoduodenal laterolateral; hallazgos: páncreas indurado en su totalidad, predominio en cabeza, compromiso de duodeno en unión de la primera y la segunda porciones. Biopsias (06/05/2020): tejido pancreático con fibrosis y esclerosis extensa, inflamación perineural, hiperplasia neural, epitelio ductal atrófico, disminución de islotes. Cromogranina positiva. Se realiza estudio genético molecular que señala variante N29I en gen *PRSS1*.

Discusión: Paciente con cuadro de oclusión intestinal por compresión extrínseca de duodeno por la cabeza del páncreas, previamente descrito como un tumor; sin embargo, se demuestra negativo a proceso maligno, con fibrosis y esclerosis secundarias a pancreatitis hereditaria.

Conclusiones: La pancreatitis hereditaria de la paciente es una variante de alta penetrancia (80%-93% de riesgo de desarrollarla), poco frecuente, del gen *PRSS1* que provoca que la tripsina sea resistente a su inactivación, lo cual daña al tejido pancreático, desencadena una respuesta inmunitaria y causa inflamación en el páncreas.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar199

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA: REPORTE DE SIETE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J. N. Rodríguez-Villa, G. Gómez-Navarro, Y. A. Castillo-De León, C. C. Pérez-Rivera, UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS

Introducción: La fibrosis hepática congénita (FHC) es una enfermedad autosómica recesiva rara con incidencia de 1:20 000 nacimientos; se caracteriza por hepatoesplenomegalia e hipertensión portal (HTP) sin alteración de las pruebas de funcionamiento hepático. La mayor parte de los casos se relaciona con mutaciones en el gen *PKHD1*, que codifica a la fibrocistina/policistina. Histológicamente se caracteriza por fibrosis portal, proliferación de los conductos biliares interlobulARES dentro del área porta y preservación de la configuración lobular normal. La relación de FHC con dilataciones segmentarias quísticas o saculares de los conductos biliares intrahepáticos se define como síndrome de Caroli. Ambas entidades se vinculan muchas veces con enfermedad renal poliquística autosómica recesiva. Las principales complicaciones son sangrado de tubo digestivo secundario a HTP, colangitis y predisposición al desarrollo de colangiocarcinoma. La conducta terapéutica es el tratamiento de sus complicaciones, con énfasis en el papel de la endoscopia para la profilaxia secundaria del sangrado variceal.

Objetivo: Notificar la frecuencia y las características clínicas de los pacientes con fibrosis hepática congénita en un hospital de tercer nivel de atención.

Material y métodos: Se revisaron los expedientes clínicos de todos los niños diagnosticados con FHC en el Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, en un periodo de ocho años (enero de 2012 a diciembre de 2019) con obtención de la siguiente información: edad, sexo, edad de presentación, características clínicas, relación con síndrome de Caroli, hallazgos endoscópicos y biopsia hepática.

Resultados: Se encontró en seguimiento a un total de siete pacientes, con predominio del sexo masculino (6 pacientes), mediana de edad al diagnóstico de 5 años (9 meses-8 años). La mayoría inició con sangrado de tubo digestivo alto (3 pacientes) y hepatomegalia (3). Existió un nexo con el síndrome de Caroli en 2 sujetos, uno de

los cuales desarrolló enfermedad renal crónica con enfermedad poliquística. Seis individuos tuvieron HTP, la mitad de ellos con vórices esofágicas grandes en la endoscopia inicial, que han necesitado terapéutica endoscópica hasta el momento. Cabe mencionar que un sujeto requirió 13 endoscopias terapéuticas (11 escleroterapias, 2 ligaduras), hasta la realización de la operación de derivación vascular. En el plano histológico, el hallazgo predominante fue proliferación ductal irregular en seis pacientes y tabiques fibrosos porta-porta en cinco.

Conclusiones: En un periodo de ocho años se identificó a 7 pacientes con diagnóstico de FHC y la HTP fue la causante de morbilidad en la mayor parte de los casos, con necesidad de un procedimiento de derivación vascular en un caso; un paciente con síndrome de Caroli desarrolló enfermedad renal crónica. No se informaron casos de colangitis.

Financiamiento: Ninguno.

Mar200

IMPORTANCIA DE LA EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN HEPÁTICA EN NIÑOS AL DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA

A. M. Sabillón-Mendoza, F. E. Zárate Mondragón, M.A. Amador-Artiles, E. M. Toro-Monjaraz, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, A. Loredó-Mayer, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: Las manifestaciones hepáticas en pacientes con fibrosis quística (FQ) resultan de procesos inflamatorios, fibrosis, remodelación, apoptosis y colestasis; estos cambios deterioran la calidad de vida. Los niños con FQ pueden desarrollar cirrosis hepática hasta en un 10% antes de los 18 años. El índice de AST y la relación de plaquetas (APRI) pueden predecir el grado de fibrosis y algunos estudios han mostrado su utilidad en la edad pediátrica.

Objetivo: Describir la función hepática y la determinación de fibrosis mediante el índice de APRI al diagnóstico de FQ en pacientes pediátricos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y analítico. Se incluyó a pacientes pediátricos (0-18 años) con diagnóstico de FQ. Se evaluaron las pruebas de función hepática iniciales. Se realizó estadística descriptiva y correlación de Spearman.

Resultados: Se incluyó a 22 niños con antecedente de FQ, la mediana de edad al diagnóstico fue de 15 meses (intervalo, 5-142 meses) y el 68% fue del sexo masculino (n = 15). Al diagnóstico, la media de ALT fue de 42.63 ± 33.77 ; AST de 96.68 ± 159.14 y GGT de 95.13 ± 263.36 . El 68% (n = 15) presentaba elevación de ALT de acuerdo con los puntos de corte sugeridos para la edad pediátrica. Se obtuvo índice de APRI y se encontró que en el 82% (n = 12) fue < 0.5 (sin fibrosis), 14% (n = 3) entre 0.5 y 1.5 (fibrosis probable) y 4% (n = 1) > 1.5 (fibrosis significativa). Hubo correlación significativa entre el índice de APRI y las pruebas de función hepática (ALT, AST y GGT) (Tabla 1).

Tabla 1. Comparación de los parámetros de función hepática de acuerdo con el índice de APRI. (Mar200).

	Sin fibrosis	Fibrosis dudosa	Fibrosis significativa
ALT	33	74	118
AST	76	127	376
GGT	96	53	197
Plaquetas	355 000	310 000	350 000
APRI	0.27	0.98	2.68

Conclusiones: En este estudio se indentificó que hasta el 68% de los niños con FQ puede presentar lesión hepática adjunta en el diagnóstico; de manera adicional se reconoció que, por índice de APRI, el 14% puede desarrollar fibrosis probable y el 4% fibrosis significativa. Por lo tanto debe realizarse una valoración estrecha de la función hepática desde etapas tempranas de la enfermedad.

Financiamiento: Ninguno.

Mar201

MANIFESTACIONES HEPÁTICAS EN EL SÍNDROME DE DE MORSIER. REPORTE DE CASO

N. Y. Domingo-Jiménez, H. T. Fuentes-Canales, J. F. Cadena-León, J. A. Ramírez-Mayans, R. Cervantes-Bustamante, F. E. Zárate -Mondragón, E. M. Toro-Monjaraz, K. R. Ignorosa-Arellano, A. Loreda-Mayer, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El síndrome de De Morsier, también conocido como displasia septoóptica, es una malformación congénita rara caracterizada por la triada típica compuesta por displasia del nervio óptico, alteraciones de la línea media cerebral y disfunción endocrina pituitaria. El síndrome colestásico puede ser uno de los primeros signos que orienten hacia una insuficiencia hipofisaria.

Objetivo: Promover el estudio de la función endocrina pituitaria dentro del abordaje del síndrome colestásico neonatal.

Informe de caso: paciente masculino de cinco meses de edad; antecedentes: nace de 39 semanas de edad gestacional, con peso y talla adecuados, llanto vigoroso, horas después del nacimiento con cuadro de hipoglucemia transitoria ingresado a las 72 horas; se compensa y egresa; ictericia desde el egreso. Hospitalizado al mes de vida durante 28 días por cuadro de bronquiolitis e hiperbilirrubinemia mixta de predominio indirecto; se consideró probable debido a lactancia materna. Cuadros de estreñimiento frecuentes. Esta vez ingresa con antecedente de fiebre, vómito, diarrea, disnea, y cuadro séptico por pielonefritis por *E. coli* BLEE. Datos clínicos: microcefalia, nistagmo horizontal, Kramer III, pene 2.8 cm, circunferencia 2.7 cm; alteración renal con creatinina 0.62 mg/dl, acidosis metabólicas AKIN I, TORCH y VIH negativos; función hepática: BT 6.2 mg/dl, BD 4.61 mg/dl, BI 2.21 mg/dl, TP 17 s. INR 1.45, TTPa 50.5 s. GGT 644 IU/L, ALT 211 IU/L, AST 404 IU/L, ALB 3.74 g/dl, FA 268 IU/L, TSH 0.87 µU/ml, T4L 0.73 ng/dl, T4T 5.15 µg/dl, cortisol < 1 µg/dl, ACTH 13.1 pg/ml, IGFP 1.38 µg/ml, IGF1 < 15 ng/ml, hormona del crecimiento 1.27 ng/ml, déficit hormonal en eje corticotropo y tirotropo; tamiz ampliado en febrero de 2020 normal. Oftalmología: pupila pequeña, presencia de doble anillo, hipoplasia del nervio óptico. RNM cerebral: hipoplasia del quiasma óptico, sin evidencia de tallo pituitario ni neurohipófisis; ausencia de *septum pelucidum* y dilatación del sistema ventricular supratentorial. USG hepático: hígado con aspecto de cielo estrellado y vesícula con edema periférico. Tratamiento: ácido ursodesoxicólico, fenobarbital, levotiroxina, antibioticoterapia. El paciente egresa a la mejoría clínica. Controles: AST 99 IU/L, ALT 67 IU/L, GGT 281 IU/L, BD 0.86 mg/dl, BI 1.41 mg/dl, TSH 8.26 µU/ml, T4T 6.92 µg/dl, T4L 0.67 ng/dl, cortisol 3.9 µg/dl, ACTH 34.3 pg/ml.

Discusión: El patrón de afectación hepática secundario a una insuficiencia hormonal es variable y se ha descrito con hiperbilirrubinemia de predominio indirecto, hiperbilirrubinemia de predominio indirecto de inicio que evoluciona a colestasis, colestasis de inicio o colestasis y hepatitis. La afectación hepática secundaria a insuficiencia hormonal se relaciona con la reducción de la síntesis primaria de ácidos biliares, un retraso de la síntesis y la maduración de enzimas de conjugación y también con alteración de los canalículos biliares.

Conclusiones: El abordaje diagnóstico de un lactante con ictericia prolongada, como el caso presentado, se orienta al principio hacia las afecciones más prevalentes y graves, como sepsis o atresia de vías biliares; las causas endocrinológicas constituyen menos del 3% de los neonatos con este cuadro, por lo que es poco frecuente su abordaje; sin embargo, un diagnóstico tardío de hipotiroidismo de origen central, con una colestasis hepática consecuente, puede producir cuadros de fibrosis hepática; por esta razón es importante considerar las causas endocrinas en el abordaje temprano de estos niños.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar202

INSUFICIENCIA HEPÁTICA AGUDA INFANTIL EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, APLICACIÓN DE MODELOS PREDICTIVOS EXISTENTES

M. A. Vichido-Luna, E. Montijo-Barrios, C. Murata, R. Cervantes-Bustamante, F. Zárate-Mondragón, E. Toro-Monjaraz, J. Cadena-León, J. Ramírez-Mayans, Centro Regional de Desarrollo Infantil y Estimulación Temprana de Oaxaca

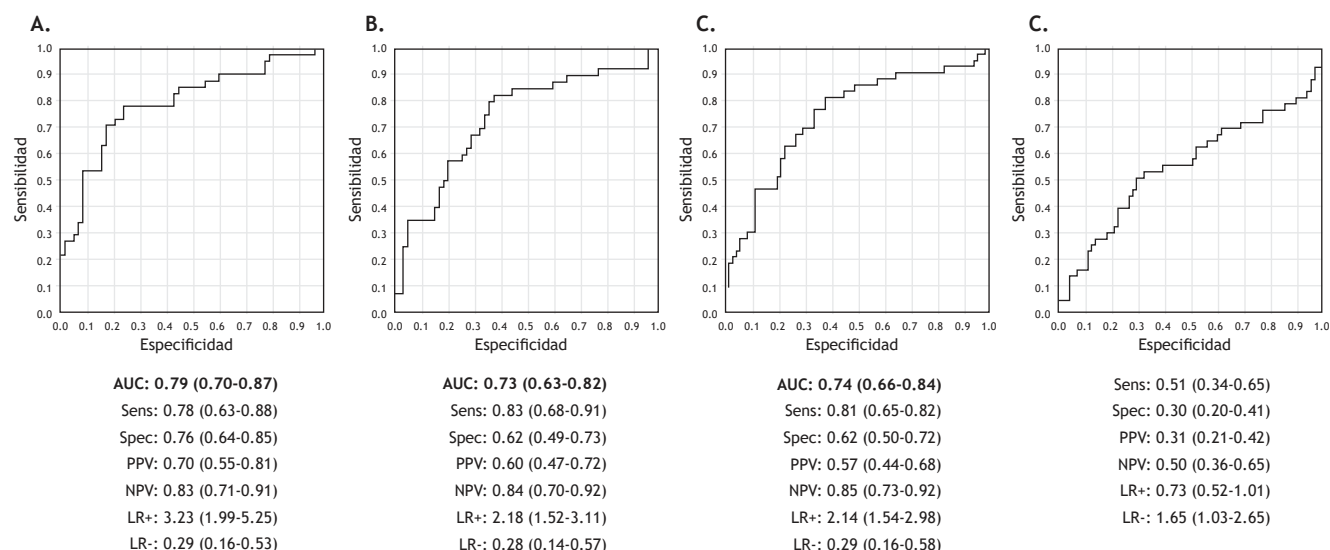
Introducción: La insuficiencia hepática aguda pediátrica (IHAP) es un síndrome clínico de rápida progresión y potencialmente letal que ocurre en niños previamente sanos. Las causas de la hepatitis fulminante en los niños dependen sobre todo de la edad y el área geográfica de origen. En los países desarrollados, la causa predominante de hepatitis fulminante no es infecciosa. Se han relacionado signos, síntomas y alteraciones bioquímicas con el pronóstico. En la actualidad se han propuesto modelos pronósticos en IHAP: las unidades de lesión hepática con tiempo de protrombina o el INR, y la puntuación pediátrica de enfermedad hepática en etapa terminal, con estudios realizados en Europa, EUA y Asia, pero no en países en desarrollo donde la causa y el pronóstico son diferentes.

Objetivo: Describir la frecuencia etiológica de la IHAP y valorar en esta población el uso de los modelos predictivos en IHAP que se han elaborado y validado en países desarrollados.

Material y métodos: Se revisaron de manera retrospectiva los registros médicos de 118 pacientes pediátricos con IHAP atendidos en el departamento de gastroenterología del Instituto Nacional de Pediatría (INP) desde enero de 2001 hasta enero de 2019. Los datos demográficos, de laboratorio y clínicos se compararon entre fallecidos y sobrevivientes. Las diferencias se determinaron mediante prueba de χ^2 o t de Welch. Para valorar el rendimiento pronóstico de las ecuaciones LUI/PT, LUI/INR, PELD y MELD se calculó el estadístico C (áreas bajo la curva, características operativas del receptor). Además, se informaron otros parámetros diagnósticos (sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo, valor predictivo negativo, razón de probabilidad positiva y razón de probabilidad negativa). Los valores de p se interpretaron como estadísticamente significativos si $p < 0.05$. Todos los análisis estadísticos se realizaron por JMP11 de SAS Institute, Inc., el software estadístico MedCalc versión 19.4.1 de MedCalc Software Ltd. (Fig. 1).

Resultados: Se encontró que no hay predisposición de género en términos de IHAP. El virus de la VHA representa la causa más frecuente con 25% de los casos, seguido de la hepatitis autoinmunitaria, CMV, VEB y parvovirus B19; en 25% casos sin causa. Se documentó que la prolongación del TP, la actividad de PT e INR, incremento de amonio y bilis total, y albúmina baja son factores de mal pronóstico. Al aplicar las ecuaciones de LUI con PT, LUI con INR, PELD y MELD a los datos se confirmó el desempeño satisfactorio de los tres primeros como modelos de predicción del pronóstico. En términos de AUC, LUI con PT mostró el valor más alto (0.79) (Fig.

Figura 1. Curva ROC y parámetro calculado del rendimiento pronóstico de los modelos: A, LUI con PT; B, LUI con INR; C, PELD; y uno para la población adulta: D, MELD. (Mar202).



1). Entre las tres ecuaciones que presentaron un rendimiento diagnóstico aceptable, la diferencia de LUI con PT contra PELD y LUI con INR fue estadísticamente significativa. En comparación con los valores insatisfactorios de especificidad y el valor predictivo positivo, LUI con PT funciona mejor en estos pacientes que los otros dos. Las razones de probabilidad, especialmente los cálculos de puntos de razón de probabilidad positiva y los intervalos de confianza del 95%, indican que LUI con PT puede cambiar significativamente la probabilidad posterior al diagnosticar a un paciente como positivo. **Conclusiones:** En los países en desarrollo, VHA es la causa más frecuente de IHAP. La hiperbilirrubinemia, el alto contenido de amonio, los valores bajos de albúmina, la coagulopatía grave, una presentación subaguda e hiperaguda y la encefalopatía grave pueden tener un valor pronóstico para predecir el resultado. LIU con PT posee un valor de predicción más alto, seguido de PELD en esta población.

Financiamiento: Ninguno.

Mar203

ATRESIA DE VÍAS BILIARES: PANORAMA CLÍNICO Y EPIDEMIOLÓGICO EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL EN LA CIUDAD DE MÉXICO

A. I. Quesada-Tortoriello, F. E. Zárate-Mondragón, E. M. Toro -Monjaraz, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, A. Loredó-Mayer, M. P. Durán-Colosio, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La atresia biliar surge como consecuencia de fibrosis y obliteración progresiva de las vías biliares; es un padecimiento predominantemente pediátrico, que aparece entre la segunda y cuarta semanas de vida; representa la principal causa de cirrosis y hepatopatía crónica que puede provocar la muerte durante el primer año de vida en ausencia de un trasplante hepático.

Objetivo: Describir el panorama clínico y epidemiológico y la sobrevida en pacientes con atresia de vías biliares en el Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2007 a diciembre de 2019.

Material y métodos: Se revisaron expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares del Instituto Nacional

de Pediatría del 1 de enero de 2007 al 31 de diciembre del 2019. Se identificó a 74 pacientes y 53 cumplieron los criterios de inclusión. Se valoraron la frecuencia y la proporción de variables cualitativas; en las variables cuantitativas se obtuvieron media y desviación estándar en aquellas con distribución normal y mediana, y mínimos y máximos en aquellas con distribución no normal. Por último, se realizó el cálculo de sobrevida mediante el parámetro de Kaplan-Meier.

Resultados: Se detectó predominio del género femenino con 64.2% y 35.8%, respectivamente, con relación entre ambos de 1.7:1. La mediana de edad al diagnóstico fue de 89 días, con un intervalo de 20 a 241 días. Dentro de las manifestaciones clínicas se notificó ictericia en 100% de los pacientes, coluria en 47.2%, hipocolia en 84.9%, acolia en 50.9%, ascitis en 17%, hepatomegalia en 98%, con media por percusión total de 6.8 cm y esplenomegalia en 52.8%, con una extensión máxima de 9 cm. Se llevó a cabo ultrasonido en 52 pacientes, 17% sin alteraciones, 15% con fibrosis, 17% con cordón triangular fibroso, 43% con hipoplasia, 9% con conductos colapsados y 37.7% sin el conducto biliar común. Sólo 21 pacientes contaban con gammagrama, 18 no mostraron excreción del radiofármaco. El tamiz metabólico se realizó en 47 pacientes, sin alteraciones. Se tomó biopsia hepática en 49 pacientes y los hallazgos histopatológicos en orden de frecuencia fueron fibrosis en 90%, infiltrado inflamatorio en 75.5%, tapones biliares en 73.6%, proliferación de conductos en 73%, células gigantes en 35.8%, ausencia de conductos biliares en 24.5% y edema portal en 2%. Se llevó a cabo procedimiento de Kasai en 39 (73%) pacientes, con una media de edad de 86 días; 14 pacientes no fueron elegibles al ser mayores de tres meses de edad al momento del diagnóstico. El 81% de los pacientes presentó más de una complicación, en orden de frecuencia: hipertensión portal (73.6%), colangitis (64.2%), várices esofágicas (58.5%), ascitis (52.8%), sangrado de tubo digestivo (47.2%), esplenomegalia (43.4%) y encefalopatía (32.1%). Se registraron 23 (43%) muertes, 14 (26.4%) vivos, 16 (30%) con pérdida de seguimiento, 2 pacientes trasplantados fuera del instituto (se desconoce su evolución posterior al procedimiento). Se llevó a cabo cálculo de sobrevida de Kaplan-Meier y se informó una media de supervivencia de 7 años (4-10 años) en los pacientes con Kasai y de 14 meses (5-24 meses) en los pacientes no sometidos a dicho procedimiento. La media de sobrevida global aproximada fue de 5 años (Tabla 1).

Conclusiones: El diagnóstico de atresia de vías biliares es un efecto directo sobre el pronóstico, la morbilidad y la calidad de vida

Tabla 1. Características de los pacientes. (Mar203).

Característica	Total n = 53 (%)
Epidemiología	
Femenino	34 (64%)
Edad, días (intervalo)	89 (20 a 241)
Manifestación clínica	
Ictericia	53 (100%)
Hepatomegalia	52 (98%)
Hipocolia	45 (85%)
Esplenomegalia	28 (53%)
Acolia	27 (51%)
Coluria	25 (47%)
Ascitis	9 (17%)
Complicaciones	
Hipertensión portal	39 (73.6%)
Colangitis	34 (64.2%)
Várices esofágicas	31 (58.5%)
Ascitis	28 (52.8%)
Sangrado de tubo digestivo	25 (47.2%)
Esplenomegalia	23 (43.4%)
Encefalopatía	17 (32.1%)
USG hígado y vías biliares	
Vesícula hipoplásica	23 (43%)
Ausencia del conducto biliar común	20 (38%)
Sin alteraciones	9 (17%)
Cordón triangular fibroso	9 (17%)
Fibrosis	8 (15%)
Conductos colapsados	5 (9%)
Gammagrama	
Ausencia de excreción del radiofármaco	18 (33%)
Biopsia hepática	
Fibrosis	48 (90%)
Infiltrado inflamatorio	40 (75 %)
Tapones biliares	39 (73%)
Proliferación de conductos	39 (73%)
Células gigantes	19 (36%)
Ausencia de conductos biliares	13 (24%)
Edema portal	1 (2%)
Procedimiento de Kasai	
Edad, días	86 ± 27.7
Seguimiento	
Fallecimientos	23 (43%)
Vivos	14 (26.4%)
Pérdida de seguimiento	16 (30%)
Sobrevida	
Global	5 años
Pacientes con procedimiento de Kasai (intervalo)	7 años (4-10 años)
Pacientes sin Kasai (intervalo)	14 meses (5-24 meses)

Información obtenida de expedientes clínicos de pacientes con atresia de vías biliares en el Instituto Nacional de Pediatría.

de los pacientes; es primordial la difusión de los principales componentes de esta entidad patológica para sensibilizar a la población general y médicos de primer contacto para promover su detección y tratamiento oportunos, así como la aplicación de un programa multidisciplinario efectivo interinstitucional, nacional e internacional de trasplante hepático para mejorar la evolución clínica y pronóstico de los pacientes con atresia de vías biliares.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar204

PROFILAXIS ENDOSCÓPICA SECUNDARIA EN NIÑOS CON HIPERTENSIÓN PORTAL PREHEPÁTICA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

M. S. Gallardo-Luna, J. F. Cadena-León, M. L. Díaz-García, F. E. Zárate-Mondragón, E. M. Toro-Monjaraz, K. R. Ignorosa-Arellano, L. Escobedo-Berumen, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Ma-yans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El sangrado variceal es la principal causa de morbilidad y mortalidad en niños con hipertensión portal prehepática. Las intervenciones endoscópicas, junto con las derivaciones portosistémicas quirúrgicas y los bloqueadores beta no selectivos forman parte de la profilaxia secundaria. En México no hay datos que indiquen la eficacia de las intervenciones endoscópicas en la prevención del resangrado variceal, la determinación de la recurrencia de várices esofágicas y gástricas, así como la presencia de gastropatía portal hipertensiva.

Objetivo: Describir los resultados de la profilaxia endoscópica secundaria en la prevención del sangrado variceal, en niños con hipertensión portal prehepática.

Material y métodos: En esta cohorte retrospectiva se siguió a 38 pacientes menores de 18 años, que recibieron profilaxia endoscópica secundaria de enero del 2010 a diciembre del 2019, en el Instituto Nacional de Pediatría, México. Los pacientes se clasificaron en diferentes grupos de acuerdo con el tratamiento endoscópico aplicado: ligadura con bandas (grupo A), inyección de adhesivo tisular (grupo B) o tratamiento endoscópico combinado con inyección de adhesivo tisular y ligadura con bandas (grupo C); todos los pacientes recibieron propranolol. Se valoraron la tasa de erradicación, el número de sesiones endoscópicas necesarias para la erradicación variceal, la tasa de resangrado, la tasa de recurrencia variceal, la evolución de la gastropatía portal hipertensiva y la presencia de várices gástricas.

Resultados: Se aplicó profilaxia endoscópica a 38 pacientes, 68% del género masculino con una mediana de edad de 51 meses. Todos los pacientes tenían várices esofágicas y el 58% várices gastroesofágicas. Se presentó resangrado en el 21% del total, 17% del grupo A, 19% del grupo B y 34% del grupo C con una mediana de tiempo de 27, 7 y 31 meses, respectivamente (Tabla 1). La erradicación variceal se alcanzó en el 59% y 50% de los grupos A y C, con una mediana de 2 y 3 sesiones endoscópicas. Hubo recurrencia de las várices en 41% del grupo A y 67% del grupo C, después de lograr la erradicación, con una mediana de tiempo de 18 y 15 meses, respectivamente. Se desarrolló o empeoró la gastropatía hipertensiva portal en el 76% del grupo A, 67% del grupo B y 67% del grupo C. Al final de la profilaxia endoscópica presentaron várices gástricas el 41% del grupo A, 33% del grupo B, 50% del grupo C, y 42% del total. No se registraron defunciones relacionadas con el procedimiento endoscópico o dentro de las primeras seis semanas de éste.

Conclusiones: Las intervenciones endoscópicas cumplen un papel importante en la profilaxia secundaria del sangrado variceal; sin

Tabla 1. Descripción de la profilaxia endoscópica secundaria y comparación entre grupos. (Mar204)

Variabes	A Ligadura con bandas (n = 29)	B IAT (n = 3)	C IAT + ligadura con bandas (n = 6)	Total (n = 38)
Resangrado, n (%)	5 (17)	1 (19)	2 (34)	8 (21)
Tiempo, mediana (RIC), meses	27 (8.5-33)	1 (3)	31 (8-53)	18 (8-35)
Erradicación, n (%)	17 (59)	0 (0)	3 (50)	20 (53)
Sesiones, mediana (RIC)	2 (2-2.5)	n/a	3 (2-3)*	3 (2-3)*
Recurrencia, n (%)	7 (41)	n/a	2 (67)	9 (45)
Tiempo, mediana (RIC), meses	18 (14-46)	n/a	15 (8-15)*	18 (10-35)
Gastropatía portal hipertensiva				
Empeoró, n (%)	22 (76)	2 (67)	4 (67)	28 (74)
Igual, n (%)	5 (17)	1 (33)	1 (17)	7 (18)
Mejóro, n (%)	2 (7)	0 (0)	1 (16)	3 (38)
Várices gástricas, n (%)	12 (41)	1 (33)	3 (50)	16 (42)

IAT, inyección de adhesivo tisular; RIC, rango intercuartílico (25-75); *rango intercuartílico (25-50); n/a: no aplica (no se logró erradicación en los pacientes).

embargo, los resultados a largo plazo, en términos de resangrado, recurrencia variceal, gastropatía hipertensiva portal y várices gástricas, no son favorables. Es importante identificar los factores de riesgo relacionados con el paciente y las intervenciones endoscópicas, que puedan alterar estos resultados, además de establecer medidas terapéuticas, como las derivaciones portosistémicas quirúrgicas de manera temprana.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar205

COLESTASIS INTRAHEPÁTICA FAMILIAR PROGRESIVA: SERIE DE CASOS

A. P. Luna-Orozco, S. Torres-Molina, R. Águila-Cano, L. E. Flores-Fong, E. M. Estrada-Arce, E. Rivera-Chávez, Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca"

Introducción: La colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) es un trastorno hepático autosómico recesivo raro (1-18 000 nacidos vivos), con mutaciones en genes que codifican proteínas en el sistema de transporte hepatocelular. Las características clínicas incluyen colestasis, ictericia y prurito en la infancia; CIFP1 y CIFP2 muestran elevación en pruebas de función hepática con gamma-glutamyl transferasa (GGT) baja o normal, que es discordante con la colestasis grave, CIFP3, que se acompaña de valores altos de GGT.

Objetivo: Presentar tres casos de pacientes con CIFP y describir las características clínicas, bioquímicas e histológicas.

Informe de casos:

Caso 1: fem 6 m, inicio a los 15 días con ictericia, epistaxis y fiebre; exploración física (EF): peso: 5.8 kg, talla 58 cm, ictericia, hepatomegalia 3 cm DBC, esplenomegalia 3 cm DBC. Consanguinidad. Hb: 9, Hto 28, plaq 195, leucos 10.4, linf 75%, neut 19%, BT 8.46, BI 2.80, BD 5.66, ALT 150.7, AST 356, FA 703, GGT 17, TP 74, INR 7.23, TTP 54, FIB 156. Tamiz metabólico, TORCH, VHB, VHC negativos. USG hígado normal. Biopsia hepática: colestasis intrahepática, cambios regenerativos con transformación pseudoacinar y tumefacción de hepatocitos, ácidos biliares 358 umol/L. Dos años de peritonitis bacteriana espontánea. Drenaje biliar percutáneo, proceso infeccioso, choque y defunción.

Caso 2: fem 4 m, 1 mes con ictericia y coluria. EF: ictericia, red venosa colateral, ascitis, hígado 3 cm DBC, bazo 3 cm, DBC, Hb10, Hto 31.8, plaquetas 124, leucos 6.5, linf 3.6, neutro 1.97, BT 13.9, BI 5.7, BD 8.1, ALT 316.6, AST 323.1, FA 858, GGT 190, TP 11.1, INR 1.08, TPT 39.6, fibrinógeno 595, triglicéridos 144, col 278, HDL 8.2, VLDL 29, LDL 240.8, lip tot 675, albúmina 3.1. Tamiz metabólico normal, TORCH, VHB y VHC neg. USG: fibrosis hepática con hipertensión portal secundaria. Endoscopia: 19.09.18: 2 plexos venosos pequeño Baveno VI. Colangiorresonancia 21.09.18: hepatomegalia, circulación colateral esplenoesofágica, colangitis, esplenomegalia. Biopsia hepática: cirrosis micronodular y macronodular, colestasis moderada intracelular y canalicular, septos fibrosos, parénquima hepático en fase de cirrosis. Ácidos biliares 381 umol/L.

Caso 3: masc 4 a, ictericia al mes de vida. EF: ictericia, red venosa colateral, hígado 4 cm DBC a percusión, firme. Hb 13.58, Hto 41.51, plaquetas 326.8, leucos 9.74, linf 5.82, neutros 3.07, BT 9.09, BI 4, BD 6.06, ALT 97, AST 123, FA 262, GGT 32, TP 14.6, INR 1.3, TPT 33.8, fibrinógeno 478, triglicéridos 304, col 188, VLDL 61, lip tot 787, albúmina 4.3, tamiz metabólico normal, TORCH, VHB y VHC neg. USG hepático: esteatosis difusa leve, hepatomegalia, vesícula biliar con litos. Biopsia hepática: hepatocitos con colestasis intracanalicular, degeneración balonizante focal y distorsión de configuración, fibrosis portal centrolobulillar, patrón colestásico intrahepático. Ácidos biliares 194.1 umol/L. Estudio genético: ABCB11, ATP8B1, ABCB4, TJP2 *sequencing and Del/dup*.

Discusión: los pacientes con CIFP tienen esperanza de vida corta, síntomas debilitantes y pobre calidad de vida. La evidencia epidemiológica es limitada. La ictericia fue el síntoma primario predominante. En las publicaciones médicas el prurito fue un síntoma primario experimentado por 11%-100% de los pacientes (se presentó en 2 de los 3 pacientes). Los síntomas también incluyeron fiebre, hepatomegalia, esplenomegalia, red venosa colateral y falta de crecimiento. En general, éstos aparecieron en los primeros seis meses de vida. La evolución a cirrosis es un resultado común y temprano en pacientes con CIFP.

Conclusiones: la CIFP aún se considera raro, grave y potencialmente mortal; inicia a corta edad, con síntomas y signos como ictericia, hepatomegalia, esplenomegalia y síndrome colestásico, que exige abordaje de diagnósticos diferenciales, que deriva en biopsia y estudio genético.

Financiamiento: Ninguno.

Mar206

SÍNDROME DE PSEUDO-PSEUDO MEIGS. CAUSA POCO FRECUENTE DE ASCITIS MASIVA EN PEDIATRÍA. REPORTE DE CASO

M. J. Cano-Larios, A. Loredó-Mayer, M. S. Gallardo-Luna, E. M. Toro-Monjaraz, F. E. Zárate-Mondragón, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El síndrome de pseudopseudo Meigs es una alteración poco frecuente que se presenta con derrame pleural, ascitis y elevación del marcador Ca-125 sin presencia de tumoraciones; se ha informado en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES).

Objetivo: Presentar un caso de síndrome de pseudopseudo Meigs en una paciente pediátrica con ascitis como primera manifestación de LES.

Informe de casos: paciente femenino de 17 años, previamente sano y sin antecedentes médicos, valorada en el servicio de urgencias por evolución de un mes con edema generalizado progresivo. Al ingreso, por presencia de edema, proteinuria e hipoalbuminemia, se integra diagnóstico de síndrome nefrótico, con tratamiento inicial con diurético, restricción de agua y sodio. Sin embargo, la paciente evoluciona con fiebre, dificultad respiratoria, derrame pleural y ascitis a tensión que no responde con administración de albúmina ni diurético; se toman los siguientes estudios: Sars-Cov-2 negativo, creatinina 1.6 mg/dL, TFG 58 mL/min/1.73, colesterol 230 mg/dL, triglicéridos 435 mg/dL, VSG 58, fibrinógeno 465, CKMB 22, dímero D 29.08 mcg/mL, ferritina 39, PCR 0.95, PCT 0.76, ProBNP 1141 pg/mL, Coombs positivo, albúmina sérica 2.9. La ascitis masiva llevó a buscar una causa subyacente; se realiza paracentesis terapéutica con extracción de 600 mL de líquido peritoneal, que registra gradiente albúmina < 1.1 (0.4), con lo que se descartan causas cardíacas, hepáticas y renales; y, ante afección sistémica, se toman anticuerpos ANA 2+, anti-DNA 3+, ANCA -, y se confirma diagnóstico de LES (criterios: serositis, proteinuria, hemólisis autoinmunitaria y anti-DNA 3+). Se notifica el marcador Ca-125 elevado (943 mg/dL), sin evidencia de tumoraciones en resonancia magnética abdominopélvica, con lo que se confirma síndrome de pseudopseudo Meigs. Con posterioridad se inicia tratamiento con metilprednisolona con lo que se observa mejoría clínica y remisión de la ascitis y el derrame pleural.

Discusión: El síndrome de pseudopseudo Meigs lo describió Tjalma por primera vez en 2005 y desde entonces sólo se conoce un caso informado en la población pediátrica. La fisiopatología de este trastorno sugiere un fenotipo de LES que afecta de modo preferencial a la serosa y causa la inflamación que provoca la agregación linfocítica de las células plasmáticas, la deposición del complejo inmunitario en la membrana peritoneal y se precipita una reacción inflamatoria local que afecta a los vasos peritoneales. La ascitis en el LES es una alteración peritoneal caracterizada por un gradiente de albúmina < 1.1, y casi siempre produce un exudado, lo cual se ha notificado en las publicaciones médicas, en este síndrome y en esta paciente. El aumento de Ca-125 se vincula con LES combinado con tumor, síndrome nefrótico o serositis. Se considera que los valores elevados de Ca-125 en pacientes con síndrome de pseudopseudo Meigs son el resultado de la interacción entre las citocinas y las células mesoteliales. En este caso, el aumento de las cifras séricas de Ca-125 son al parecer resultado de esta interacción; se descartó una tumoración y ello llevó a establecer el diagnóstico de esta anomalía.

Conclusiones: EL síndrome de pseudopseudo Meigs es un diagnóstico raro y podría ser la manifestación inicial de LES. Debe considerarse en el abordaje etiológico de ascitis, en un paciente que además tiene derrame pleural y un valor elevado de Ca-125; asimismo, se debe completar abordaje para LES y descartar malignidad abdominopélvica.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar207

TIROSINEMIA TIPO I DE INICIO TARDÍO. REPORTE DE CASO

M. J. Cano-Larios, M. S. Gallardo-Luna, F. E. Zárate-Mondragón, E. M. Toro-Monjaraz, J. F. Cadena-León, K. R. Ignorosa-Arellano, A. Loredó-Mayer, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La tirosinemia se engloba en un grupo de trastornos que tienen en común elevaciones de tirosina en sangre y orina, secundarias a una deficiencia enzimática del metabolismo de los aminoácidos. La tirosinemia de tipo I se manifiesta fundamentalmente por daño hepático caracterizado por hepatomegalia, ictericia, coagulopatía, ascitis e hipertensión portal, además de lesión tubular renal proximal y convulsiones; es efecto de una deficiencia de la enzima fumaracetato hidrolasa.

Objetivo: Presentar un caso de tirosinemia en la edad preescolar que tuvo desenlace letal por complicaciones de cirrosis hepática y revisar la relevancia de su sospecha clínica de forma temprana.

Informe de casos: paciente femenino de 3 años 7 meses de edad, la cual acude referida de hospital de segundo nivel por cuadro de probable cirrosis hepática. La paciente tiene antecedente de hermana fallecida al nacimiento, producto de gesta 2; nacida de término, sin complicaciones, sin tamiz al nacer, con crecimiento y neurodesarrollo aparente normal hasta los 18 meses de edad, cuando los padres identifican detención de crecimiento, aumento de perímetro abdominal y anemia. Sobresalen estudios con alteración de enzimas hepáticas (AST 91, ALT 35, bilirrubina 2.3 mg/dL) a los 24 meses de vida. Al ingresar a esta institución se observa paciente con desnutrición grave, detención del crecimiento, hepatoesplenomegalia, coagulopatía, ictericia y proteinuria, que exige transfusión de plasma y concentrado eritrocitario; se realiza determinación de perfil viral TORCH y hepático (negativos), con informe de alfafetoproteína 468,000, por lo que se envía tamiz metabólico y ácidos orgánicos para descartar deficiencias metabólicas; a pesar del tratamiento médico, al tercer día de hospitalización muestra deterioro del estado de alerta, sangrado de tubo digestivo alto masivo y fallece. La necropsia revela en lóbulo hepático signos de fibrosis masiva, cirrosis, proliferación colangiolar y tinción de Perls positiva con depósitos de hemosiderina; por último, se obtiene resultado de ácidos orgánicos en orina y suero con perfil de aminoácidos alterado (tirosina 187 μ M [normal < 170], metionina 72 μ M [normal < 46], succinilacetona 1.55 μ M [normal < 0.99]) con lo que se confirma diagnóstico de tirosinemia tipo I.

Discusión: Se han descrito dos formas de presentación clínica de la tirosinemia tipo I: la forma aguda antes de los seis meses de vida con datos de insuficiencia hepatocelular y coagulopatía, sangrado gastrointestinal, ictericia, ascitis y hepatomegalia; y una forma crónica que muestra síntomas similares, pero de intensidad moderada en la infancia con retraso ponderal, hepatomegalia, raquitismo, síndrome de Fanconi y crisis tipo porfiria, como la de esta paciente, pero que evolucionó hasta cirrosis complicada.

Conclusiones: Ante este caso puede concluirse que la paciente, quien era portadora de una enfermedad poco frecuente no sólo en el medio de los autores sino en todo el mundo, falleció debido a complicaciones por cirrosis descompensada. Es vital la sospecha diagnóstica temprana ante un paciente con antecedente de muerte en la familia en el periodo neonatal más hepatomegalia, que pudo quizá cambiar el curso de este desenlace. Es imprescindible que médicos pediatras y gastroenterólogos conozcan esta enfermedad.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.

Mar208

SÍNDROME DE IPEX: PRIMER CASO REPORTADO EN UN NIÑO MEXICANO

A. M. Sabillón-Mendoza, F. E. Zárate-Mondragón, L. Casas-Guzik, A. G. Ayala-Germán, E. Montijo-Barrios, E. M. Toro-Monjaraz, J. F. Caden-León, R. Cervantes-Bustamante, J. A. Ramírez-Mayans, Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El síndrome de IPEX (desregulación inmunitaria, poliendocrinopatía, enteropatía, ligada al cromosoma X) es un trastorno poco frecuente producido por una alteración en la regulación inmunitaria causado por mutaciones en el gen *FOXP3*. Se manifiesta en clínica con enteropatía caracterizada por diarrea grave y fallo del crecimiento, alteraciones endocrinológicas como diabetes mellitus tipo 1, tiroiditis, manifestaciones cutáneas, nefritis y retraso del neurodesarrollo. Por lo general inicia en los primeros meses de vida y la suma de estas alteraciones causa la muerte si no se instituye tratamiento.

Objetivo: Informar el caso del primer paciente pediátrico mexicano con mutación *FOXP3*.

Informe de caso: paciente masculino de 7 meses de edad que acude al Instituto Nacional de Pediatría con diarrea desde el nacimiento y detención del crecimiento. Es el cuarto hijo de una madre sana cuyos dos hijos mayores son sanos y el tercero finado por diarrea crónica y lesiones en piel, tratado como enfermedad de Crohn. El paciente nació vía vaginal, con peso al nacer de 3.9 kg. Recibió inmunizaciones al nacer. A las cuatro semanas de vida mostró lesiones eritodérmicas, escamosas, generalizadas, incluida la piel cabelluda. La exploración física reveló un lactante desnutrido, de 4.7 kg, longitud de 62 cm, con erupciones cutáneas ictiociformes, escamosas,

eritodérmicas, generalizadas, con alopecia, sin linfadenopatías, edema en rostro y extremidades, hepatomegalia de 4 cm por debajo del reborde costal sin presencia de esplenomegalia y supuración en el sitio de aplicación de vacuna BCG (Fig. 1). Cinco días después evolucionó a sepsis, se aislaron *Acinetobacter baumannii*, *Enterococcus faecalis* y *Staphylococcus haemolyticus* en hemocultivo periférico, por lo cual requirió antibioticoterapia de amplio espectro. Los estudios de laboratorio señalaron anemia y leucocitosis a expensas de linfocitosis y eosinofilia. El análisis de heces confirmó malabsorción, por lo que requirió nutrición parenteral total. El perfil tiroideo se notificó sin alteraciones y la hemoglobina glucosilada elevada (9.2 g/dL). Se detectó ausencia de timo mediante ultrasonido y se confirmó el diagnóstico con estudio molecular que identificó mutación del gen *FOXP3* variante *C1099TC*. Actualmente se encuentra bajo tratamiento inmunomodulador en espera de trasplante de médula ósea.

Discusión: El IPEX es un trastorno poco frecuente y letal, que se presenta casi siempre en la primera infancia. Su incidencia no se ha establecido. La mutación genética en *FOXP3* es la causa de este trastorno. Dicho gen se localiza en el cromosoma Xp11.23, fundamental para la función de las células T reguladoras con efecto inmunosupresor y homeostasis inmunoalérgica. Su característica definitoria es la desregulación inmunitaria, que resulta en autoinmunidad e inflamación alérgica. En el plano gastrointestinal causa diarrea crónica con detención del crecimiento y enteropatía perdedora de proteínas, junto con lesiones en piel y poliendocrinopatía. El intestino puede mostrar pérdida de configuración, ulceraciones y mucosa hiperémica. Se afecta mucho más que el colon aunque éste puede mostrar hallazgos similares. Las alergias alimentarias graves son comunes y la afección endocrinológica incluye diabetes mellitus tipo 1 y tiroiditis en algunos casos. En términos renales se han descrito glomerulonefritis y síndrome nefrótico. El único tratamiento curativo es el trasplante de células madre hematopoyéticas.

Figura 1. Izquierda, paciente del informe de caso. Derecha, BCGitis. (Mar208).



Conclusiones: El síndrome IPEX debe tenerse en cuenta en todos los casos de diarrea crónica en neonatos o lactantes varones, lesiones en piel y alteraciones endocrinológicas; se requiere un alto grado de sospecha y estar abiertos al descubrimiento de manifestaciones no informadas en estos niños, como la BCGitis.

Financiamiento: Ninguno.

Mar209

IMPACTO EN EL CRECIMIENTO Y ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ATRESIA DE VÍAS BILIARES CON PORTOENTEROANASTOMOSIS DE KASAI EN HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO, SEGUIMIENTO A 10 AÑOS

D. Quirós-Lamadrid, S. Villalpando-Carrión, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: Los niños con enfermedad hepática crónica como AVB tienen una elevada probabilidad de presentar desnutrición proteico-energética y retraso en el crecimiento lineal. De acuerdo con series de casos mundiales, se puede afirmar que en el segundo año de vida prácticamente todos los pacientes con atresia de vías biliares tienen alguna forma de desnutrición.

Objetivo: Describir el estado nutricional de los pacientes con atresia de vías biliares, así como conocer la supervivencia de pacientes con atresia de vías biliares con y sin portoenteroanastomosis de Kasai en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en los últimos 10 años.

Material y métodos: Se realizó la revisión de los expedientes clínicos de 154 pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre los años 2009 y 2020. Se consideró como desnutrición P/T < -2 DS y talla baja como T/E < -2 DS. Para el análisis nutricional se dividió a los pacientes en grupos: Kasai exitoso, Kasai no exitoso y sin portoenteroanastomosis. El éxito de la intervención se definió como valor de bilirrubina directa tres meses después del procedimiento quirúrgico < 2 mg/dl. Para la realización de curvas de supervivencia se utilizaron curvas de Kaplan-Meier. Se realizó el análisis estadístico mediante programa SPSS Statistics versión 1.0.0 1347.

Resultados: De los 154 pacientes, 103 (66.9%) fueron del sexo femenino, 120 (77.9%) sometidos a Kasai, con edad media de la operación de 85.4 días (edad mínima 34; máxima 146 DVEU). Al 59.2% se le realizó antes de los 90 días de vida y se consideró como Kasai exitoso el 43.3%. El mayor porcentaje de éxito (52.1%) se encontró en el grupo de menores de 90 días, mientras que los mayores de 120 días no tuvo ninguno éxito. La supervivencia en pacientes con Kasai a 12 meses de vida fue de 80%, 24 m de 70%, 36 m de 60% y a los 10 años del 55%, contra una supervivencia muy baja en pacientes sin Kasai a los 12 m del 30% a los 24 m de 20% y a los 3 años del 10%; supervivencia sólo con trasplante hepático posterior a los 3 años. En cuanto al estado nutricional se encontró que el 95% de los pacientes tenía al nacimiento peso adecuado y el 97% talla adecuada. Se identificó una incidencia de desnutrición (PT < -2DS) en los pacientes con Kasai no exitoso a los 3 m: 22.6%, 6 m: 23.1%, 12 m: 15.2%, 24 m: 21% y 48 m: de 29.4% en comparación con el grupo Kasai exitoso a los 3 m: 22.5%, 6 m: 17.6%, 12 m: 13.3%, 24 m: 3.6% y 48 m: 7.7%. Los pacientes sin Kasai tenían desnutrición a los seis meses en un 26.3% a los 12 m de 35.3% y 24 m de 25%. Los pacientes sin Kasai mostraron talla baja en un 80% a los 12 meses y 90% a los 18 y 24 meses. En relación con la afección de T/E, se encontró mayor incidencia de talla baja en el grupo de Kasai no exitoso a los 6 meses de 56% contra 47.1% en Kasai exitoso, a los 24 meses de 43.3% contra 29.2%, 48 meses de 14.3% contra 29.4%.

Conclusiones: La supervivencia en pacientes sin portoenteroanastomosis de Kasai es muy baja y prácticamente nula después de los tres años de edad en ausencia de trasplante hepático, por lo cual es de suma importancia la detección temprana de esta enfermedad para la práctica temprana de la portoenteroanastomosis, en condiciones ideales antes de los 90 días de vida, ya que esto se relaciona con mayor éxito. El principal déficit nutricional de los pacientes con atresia de vías biliares es el efecto en la talla, que es mayor en los pacientes sin flujo biliar o con flujo biliar disminuido, a diferencia de aquellos con flujo biliar adecuado que logran un crecimiento cercano a la normalidad y una supervivencia mayor.

Financiamiento: Ninguno.

Mar210

COLESTASIS NEONATAL COMO MANIFESTACIÓN TEMPRANA DE PANHIPOPITUITARISMO. SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LITERATURA

A. Arredondo-Cruz, E. Hernández-Chávez, J. C. Córdova-Muñoz, S. A. Cappelletti-Cruz, UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS

Introducción: La incidencia de hipopituitarismo congénito en el mundo se calcula en 1/4 000-10 000 casos, de los cuales hasta 10% a 35% se pueden manifestar con ictericia colestásica. Se desconoce el mecanismo hormonal específico causal; se ha relacionado con la deficiencia de cortisol, hormona tiroidea u hormona del crecimiento. El tratamiento de reemplazo hormonal revierte las manifestaciones hepáticas. En este país existen pocos informes de la relación de hipopituitarismo congénito con colestasis.

Objetivo: Identificar ictericia colestásica como manifestación temprana en pacientes con panhipopituitarismo, así como las características demográficas de este grupo de pacientes en el centro de los autores.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo y descriptivo. Se incluyó a pacientes con diagnóstico de panhipopituitarismo congénito en tratamiento con hormona del crecimiento; los datos se obtuvieron a partir de los expedientes clínicos. Se registraron variables clínicas y parámetros bioquímicos al diagnóstico. El análisis estadístico se realizó con medias, frecuencias, porcentajes y rangos.

Resultados: De 472 pacientes en tratamiento con reemplazo de hormona de crecimiento, se identificó a 12 con panhipopituitarismo; 8 fueron de origen congénito, de los cuales 6 (75%) se manifestaron con ictericia colestásica; 6 (75%) fueron hombres y 2 (25%) mujeres. La edad media de presentación fue de 1.3 meses (0-4), con diagnóstico de panhipopituitarismo a los 21.7 meses (1-84). Paraclínicos: la media de bilirrubina directa inicial fue de 6.5 mg/dl (4-8), de ALT 70.3 U/L (22-174), de AST 120.3 U/L (31-377). Los valores iniciales de cortisol fueron de 1.49 µg/dl (0.07-4.1), IGF-1 de 6.9 µg/L (0.07-20) y T4L de 0.76 ng/dl (0.3-1.28). Otros hallazgos frecuentes fueron hipoglucemia en 7 (87%) y micropene en 5 (62%); 2 (25%) se acompañaron de defectos de la línea media. Los resultados se anexan en la **Tabla 1**. Dos pacientes fueron objeto de biopsia hepática como parte del abordaje diagnóstico. El seguimiento de estos pacientes en consulta externa evidenció la resolución clínica de la ictericia y normalización de las pruebas de función hepática en todos los pacientes. No se presentaron casos de hepatopatía crónica.

Conclusiones: La ictericia colestásica es un signo frecuente de panhipopituitarismo y muchas de las veces se trata del hallazgo inicial. Sospechar y detectar esta condición permiten un diagnóstico temprano e iniciar tratamiento con reposición hormonal

Tabla 1. Características de los pacientes con panhipopituitarismo congénito. (Mar210).

Características clínicas									Paraclínicos al momento del diagnóstico					
Caso	Sexo	Edad de presentación (meses)	Edad de dx (meses)	Ictericia	Hipoglucemia	Defectos línea media	Displasia septo/óptica	Micro pene	Cortisol µg/dL	TSH mIU/mL	T4L ng/dL	IGF-1 µg/L	ALT/AST U/L	BD mg/dL
1	M	0	3	No	No	Sí	Sí	No	1	2.2	0.7	1.15	22/31	6.3
2	M	0	84	Sí	Sí	No	No	Sí	2.3	0.13	0.62	13.67	N/A	N/A
3	F	4	18	Sí	Sí	No	No	No	1.8	0.01	0.78	N/A	N/A	N/A
4	M	3	3	Sí	Sí	No	No	Sí	0.24	0.01	1.28	4.9	174/337	8
5	M	0	1	Sí	Sí	No	No	Sí	0.07	1.73	0.71	0.07	33/69	7
6	M	0	1	No	Sí	No	No	Sí	4.1	4.8	0.3	N/A	51/61	N/A
7	M	2	4	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	0.93	5.1	0.88	2.2	49/188	7.4
8	F	2	60	Sí	Sí	No	No	No	N/A	0.41	0.82	20	93/36	4

TSH, hormona estimulante de tiroides; T4L, tiroxina libre; IGF-1, factor de crecimiento insulínico tipo 1; ALT, alanina aminotransferasa; AST, aspartato aminotransferasa; BD, bilirrubina directa.

de manera oportuna, lo que representa una menor morbilidad y mortalidad. Como gastroenterólogos pediatras es necesario estar sensibilizados ante la presencia de esta entidad como diagnósti-

co diferencial en el abordaje diagnóstico de la colestasis neonatal.

Financiamiento: No se recibió financiamiento de ningún tipo.