

DETERMINACIÓN DE HLA TIPO II EN FAMILIARES DE PRIMER GRADO DE ENFERMOS CELÍACOS, MÉTODO EFICAZ PARA EXPLORAR EL ICEBERG

M. A. López-Casado¹, J. Romero González¹, I. Torres M²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de las Nieves de Granada.

²Departamento de Biología Experimental. Universidad de Jaén.

Presentamos dos casos, ambos familiares de primer grado de enfermos celíacos, con alopecia areata, que tras determinar los HLA de tipo II y realizar biopsia intestinal se diagnosticaron de enfermedad celíaca.

En nuestro centro realizamos la determinación de HLA tipo II para celiaquía a los familiares de primer grado de los pacientes a los que se les confirma la enfermedad celíaca, aquellos con HLA tipo II coincidente (HLA-DQ2 y HLA-DQ8), se les interroga sobre la presencia de síntomas sugerentes de enfermedad celíaca clásica, es decir con manifestaciones típicamente intestinales, o de síntomas que puedan corresponder a formas atípicas de enfermedad celíaca: anemia ferropénica, hipertransaminasemia, talla corta, enfermedades tiroideas, diabetes, etc.

Es muy frecuente que los padres de enfermos celíacos manifiesten molestias intestinales crónicas que siempre habían achacado a colon irritable y demás cuadros funcionales, en cuyo caso aconsejamos la determinación de anticuerpos específicos para celiaquía (antigliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa) que en caso de positividad son derivados a su gastroenterólogo para biopsia intestinal que confirme el diagnóstico.

Presentamos dos casos, ambos familiares de primer grado de pacientes celíacos seguidos en nuestra consulta. El primer caso es un niño de tres años, que lleva un año con alopecia areata con mala respuesta al tratamiento por dermatólogo, estudiado en consulta de inmunología descartan inmunodeficiencias y aconsejan cambiar de guardería, por si el estrés emocional es la causa de la alopecia.

Este paciente presenta idéntico HLA tipo II a su hermana de 5 años y a su madre, ambas con celiaquía clásica, (DRB1* 03,07 y DQB1* 0201,0202). A diferencia de ellas, los anticuerpos para celiaquía son reiteradamente negativos, que junto a la ausencia de síntomas digestivos no hicieron de la biopsia intestinal una indicación.

Ante la evolución desfavorable de la alopecia, el HLA coincidente y los antecedentes familiares de celiaquía se realiza la biopsia intestinal, que muestra atrofia intestinal grado IV. Tras iniciar la dieta sin gluten se comprueba una espectacular mejoría y resolución total de la alopecia en poco más de un mes.

El segundo caso es una niña de 9 años, hermana de celíaca con idéntico HLA tipo II al paciente anterior, sin síntomas digestivos y con alopecia areata sin respuesta al tratamiento, anticuerpos para celiaquía negativos, tras exponerle a la familia el caso anterior se propone y aceptan la biopsia intestinal, presentando atrofia intestinal grado IV y excelente respuesta a la retirada del gluten, hasta su completa resolución.

INVAGINACIÓN INTESTINAL Y ENFERMEDAD CELÍACA: UNA ASOCIACIÓN A TENER EN CUENTA

R. Torres¹, A. Grande¹, J.A. Martín³, P. Rodríguez², A. Navas¹, J. de Manueles¹

¹Unidad de Gastroenterología Infantil.

²Cirugía Infantil. Hospital Universitario Salamanca.

³CS Garrido Sur.

INTRODUCCIÓN

La asociación entre enfermedad celíaca (EC) e invaginación intestinal ha sido documentada décadas atrás en adultos, aunque esta entidad solamente se ha evidenciado en casos aislados pediátricos. Aportamos nuestra serie de 2 casos previos a la introducción de la dieta exenta de gluten (DEG).

CASO 1

Niña de 23 meses que sufre a los 19 meses un episodio diarreico de 1 mes de evolución con coprocultivos negativos.

Posteriormente presenta episodios de irritabilidad, dolor y distensión abdominal recidivante junto con estancamiento ponderal. Por este motivo su pediatra le realiza analítica donde se objetiva microcitosis sin anemia, ferropenia, aumento de transaminasas (< 2N) y Acs celíaca muy positivos, siendo remitida a nuestra consulta.

En nuestra consulta se repiten los Acs y se propone biopsia intestinal. Tres días después de la consulta acude para realización de ecografía abdominal previamente solicitada por su pediatra en el proceso diagnóstico objetivándose una invaginación íleo-ileal, manteniéndose la imagen en un control a las 6 horas y desapareciendo espontáneamente a las 24 h. La niña se encuentra asintomática por lo que se decide conducta expectante.

CASO 2

Niña de 15 meses que acude a Urgencias por cuadro de 3 semanas de evolución de anorexia y pérdida de peso por el que estaba pendiente de ser visto en Consultas Externas.

Refieren desde hace unas horas episodios paroxísticos de llanto, palidez y encogimiento de extremidades por lo que a su llegada se realiza ecografía abdominal que muestra una invaginación íleoileal que cede espontáneamente durante la exploración y que se repite 2 horas después.

Como antecedente destaca retraso pondero-estatural desde los 4 meses por lo que su pediatra le realizó pruebas diagnósticas que pusieron de manifiesto hipogenesia renal izquierda. Se procede a estudio diagnóstico de malnutrición presentando hipoalbuminemia, leve esteatorrea, ferropenia latente y Acs celiaca muy positivos por lo que se realiza biopsia intestinal que confirma el diagnóstico y se instaura DEG.

Durante el ingreso sufre 2 episodios de ITU por E. coli y se constata RVU bilateral en seguimiento por Cirugía Infantil.

CONCLUSIÓN

En los últimos años se ha puesto de manifiesto la heterogeneidad clínica de la EC, en la cual podría incluirse la presencia de invaginaciones intestinales recidivantes y/o asintomáticas, especialmente de intestino delgado. Cabe reseñar la evolución favorable sin intervención reseñada en la literatura y corroborada en nuestra serie, desapareciendo definitivamente tras la implantación de dieta exenta en gluten, pudiendo utilizarse como signo de incumplimiento.

NUEVOS AVANCES EN LA ENFERMEDAD CELÍACA: METABOLISMO DEL TRIPTÓFANO Y EXPRESIÓN DEL ENZIMA INDOLAMINA 2,3 DIOXIGENASA (IDO)

M.A. López-Casado¹, M.I. Torres², J. Romero González¹, A. Ríos³

¹Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de las Nieves de Granada.

²Departamento Biología Experimental. Universidad de Jaén.

³Departamento Biología Celular. Universidad de Granada.

La enfermedad celíaca puede clasificarse clínica y biológicamente como una enfermedad autoinmune, que tiene componentes genéticos, ambientales e inmunológicos. Se caracteriza por una respuesta inmune anormal frente a las prolaminas del trigo y otros cereales, que afecta a personas genéticamente susceptibles y se manifiesta por una lesión intestinal con atrofia en las vellosidades, hiperplasia de criptas e infiltrado celular.

El enzima indolamina 2,3-dioxigenasa (IDO), cataboliza el triptófano por la vía de formación de kinurenina. El enzima IDO se localiza en tejidos como el intestino, el pulmón, la placenta y el cerebro. En condiciones normales, este enzima, presenta una actividad enzimática muy baja, pero sus niveles pueden aumentar hasta 1.000 veces cuando es inducida por factores que activan el sistema inmune como: La IL-1, IL-2, IFN-gamma, etc.

Los productos de la degradación del triptófano participan en la activación y en la supresión del sistema inmune. Hemos investigado el papel que ejerce él en la enfermedad celíaca. Observamos un aumento en la actividad enzimática de IDO, así como un incremento en la concentración sérica de kinurenina y una disminución en la concentración de triptófano.

Se ha propuesto que la actividad de la IDO, y en general el metabolismo del triptófano, juegan un papel importante en la regulación en la respuesta inmune en los enfermos celíacos. Con esta investigación se espera contribuir a dilucidar los mecanismos inmunoregulatorios de la enfermedad.

AUMENTO EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA PEDIÁTRICA EN NAVARRA ¿ESTÁN YA TODOS LOS QUE SON?

A. Iceta, V. Etayo, I. Garralda, A. Ayechu, E. Aznal, F. Gil, J.E. Olivera, F. Sánchez-Valverde
Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

OBJETIVO

Describir la evolución del diagnóstico de enfermedad celíaca (EC) en niños menores de 15 años en Navarra, desde la apertura de nuestra Unidad en 1978.

MÉTODO

Se recogen los diagnósticos de EC realizados en niños menores de 15 años desde 1978 hasta 1 de diciembre de 2006. El diagnóstico de EC se confirma con serología, biopsia y HLA compatible según los criterios de ESPGHAN actuales y previos.

Población a riesgo: población menor de 15 años y número de nacimientos por año en Navarra según los datos del Instituto Nacional de Estadística desde 1978 a 2006. El período 1978-1994 se analiza conjuntamente.

RESULTADOS

En el período de tiempo analizado se han diagnosticado un total de 460 casos pediátricos de EC. 117 casos en el período 1978-1994 y 343 desde el 1 de enero de 1995 hasta el 31 de diciembre de 2006. Ver Tabla.

AÑO	78-94	95	96	97	98	99	00	01	02	03	04	05	06
A	5,2	27	25	26	21	30	35	54	33	49	53	40	60
B	807	227	264	272	324	230	207	144	229	160	144	185	119

A = Tasa de incidencia anual (casos nuevos) de EC/100.000 niños menores de 15 años.

B = Tasa de incidencia anual (casos nuevos) de EC/recién nacidos en el mismo año.

Se observa un aumento claro de la incidencia de EC en nuestra zona siendo las cifras del año 2006 de 1/119 casos por recién nacido y una tasa de 60 por 100.000 menores de 15 años.

La metodología diagnóstica de la EC no ha cambiado en los últimos años y los programas de screening realizados en poblaciones de riesgo (baja talla, anemia microcítica, diabetes insulino dependiente, síndrome autoinmunes, síndromes de Down y Turner y screening familiar) no han variado.

En el período 2001-2006, donde se observa el mayor aumento de incidencia, el 75% de las formas de EC son formas clásicas, con una edad media al diagnóstico de 36 meses y habiendo sido diagnosticados con menos de 4 años un 76%.

CONCLUSIONES

La incidencia de EC pediátrica en Navarra ha subido de forma significativa en la última década. Este aumento está relacionado con el diagnóstico de formas clásicas en edades tempranas de los niños. Nuestras tasas de incidencia de EC son superponibles a las descritas en los países europeos con más incidencia y son similares a los resultados de nuestros propios estudios de screening poblacional.

ENFERMEDAD CELÍACA LATENTE Y ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA

N. Ibáñez, E. Martínez-Ojinaga, T. Aranda, M. Cordeiro, J. Larrauri, I. Polanco
Servicios de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica y Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La esofagitis eosinofílica (EE) es una patología emergente, que consiste en un trastorno inflamatorio de patogenia inmunitaria, mediada principalmente por linfocitos y eosinófilos, pudiendo también involucrarse reacciones mediadas por IgE. La enfermedad celíaca (EC) es un proceso inflamatorio autoinmune por intolerancia al gluten, de carácter permanente en sujetos genéticamente predispuestos. La asociación de ambas entidades podría no ser un hecho casual.

OBJETIVOS

Comunicar dos pacientes con EE y EC latente concomitantes.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se presentan dos pacientes (niño y niña de 7 y 3 años, respectivamente) diagnosticados de EC latente e, incidentalmente, de EE.

El primero consultó por dolor abdominal y retraso ponderal, remitido desde el Servicio de Hepatología por hipertransaminasemia persistente (descartada patología hepática) y presentaba antecedentes de asma por epitelios de animales.

El motivo de consulta del segundo caso fue pérdida de peso, habiendo sido diagnosticada previamente de alergia a huevo y dermatitis atópica grave. Ninguno tenía síntomas sugestivos de EE.

Ambos pacientes son DQ2 positivos y presentaban títulos altos de anticuerpos de clase IgA a-TGT y además el niño tenía ANA positivos. Ante la sospecha de EC, se indicó biopsia intestinal realizada por endoscopia.

RESULTADOS Y EVOLUCIÓN

En ambos casos el aspecto de la mucosa esofágica era sugestivo de EE, confirmándose por biopsia distal esofágica (> 20 eosinófilos/campo). En la biopsia intestinal del niño se objetivó una enteritis linfocítica con hiperplasia críptica y patrón vellositario conservado, con abundantes linfocitos intraepiteliales (tipo II de Marsh). La niña presentaba un patrón vellositario sin alteraciones.

En ambos casos se propuso instaurar dieta sin gluten, siendo aceptada por los padres del niño y rechazada por los de la niña. La esofagitis no fue tratada en ningún caso.

Después de 6 meses de dieta sin gluten, desaparecieron los síntomas en el niño y los anticuerpos a-TGT y se normalizaron las transaminasas. La niña no tratada permanece asintomática, manteniendo niveles elevados de anticuerpos a-TGT. Ambos pacientes están pendientes de realización de nueva biopsia intestinal bajo endoscopia.

CONCLUSIONES

1. La búsqueda sistemática de EE en pacientes con EC, podría evidenciar la frecuencia real de esta asociación.

2. Son precisos estudios de seguimiento de los pacientes para confirmar que dicha asociación no es casual.

EVALUACIÓN DE LA SEDACIÓN EN ENDOSCOPIA DIGESTIVA PEDIÁTRICA

E. Balmaseda¹, C. Gutiérrez¹, E. Gil², A. Martínez², M.C. Medina², M.M. Ballesteros²

¹Unidad de Gastroenterología Pediátrica.

²Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

INTRODUCCIÓN

La aplicación de una sedación adecuada contribuye a la realización de la endoscopia pediátrica de manera eficaz y confortable para el niño.

El objetivo de este estudio es evaluar la sedaciones utilizadas en endoscopia digestiva superior (EDS) diagnóstica en nuestro Hospital, valorando la seguridad, eficacia y fármacos empleados.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo de los protocolos de sedación utilizados para EDS. Los procedimientos se realizaron en la UCI pediátrica con presencia del intensivista y el gastroenterólogo pediátricos. En todos los pacientes se colocó vía i.v., con administración de O₂ fluyente y monitorización de FC, FR, SatO₂ y TA.

Se utilizaron 2 pautas:

- 1) sedoanalgesia con midazolam y remifentanilo;
- 2) sedoanalgesia con fentanilo y propofol. Se recogieron datos relativos a: indicación, diagnóstico endoscópico, patología crónica, tiempo medio de sedación, dosis de fármacos y complicaciones.

RESULTADOS

Se realizaron 23 gastroscopias con sedación profunda en 10 (43,5%) varones y 13 (56,5%) mujeres.

Edad media: 8 años y 8 meses (rango 16 meses-14 años y 8 meses).

Indicaciones: sospecha de enfermedad celíaca 7 (30,5%), epigastralgia 6 (26,1%), sospecha de esofagitis péptica 3 (13%), hemorragia digestiva alta 2 (8,7%), control intratratamiento de esofagitis 2 (8,7%), otros 3 (13%) (sospecha esofagitis eosinofílica, ingesta cáustico, gastritis por *Helicobacter pylori*).

Diagnósticos endoscópicos: normalidad 10 (43,4%), esofagitis péptica 5 (21,7%), enfermedad celíaca 5 (21,7%), esofagitis eosinofílica 1 (4,4%), gastritis por *Helicobacter pylori* 1 (4,4%), duodenitis 1 (4,4%).

Patología crónica: 2 diabetes melitus tipo I y 2 asma episódico.

Tiempo medio de sedación: 33 min (rango 15-50 min).

La **pauta 1** fue utilizada en 5 niños (21,7%) con las siguientes dosis:

Midazolam: dosis media 0,1 mg/kg, dosis máxima 0,15 mg/kg.

Remifentanilo: dosis media 6,6 mcg/kg/h, dosis máxima 8 mcg/kg/h.

En 18 niños (78,3%) se utilizó la **pauta 2** con las siguientes dosis:

Fentanilo: dosis media 2 mcg/kg, dosis máxima 3 mcg/kg.

Propofol bolos: dosis media 3,7 mg/kg, dosis máxima 4 mg/kg.

Propofol perfusión continua: dosis media 5,6 mg/kg/h, dosis máxima 9 mg/kg/h.

Se han encontrado complicaciones únicamente en 2 casos (8,7%), ambas depresiones respiratorias, una de ellas tras administración del primer bolo de propofol a 2 mg/kg con resolución espontánea y otras tras administración de segundo bolo de propofol a 1 mg/kg precisando retirada del gastroscopio y aspiración de secreciones.

Se pudieron completar todas las exploraciones y en ningún caso hubo agitación por parte del niño, existiendo una buena adecuación de la sedación para la realización de la técnica. Todos los niños permanecieron en observación en planta durante 4 horas, procediéndose luego al alta.

CONCLUSIONES

En nuestra experiencia la sedación con propofol y fentanilo en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos permite la realización de gastroscopia diagnóstica en muy buenas condiciones de eficacia y seguridad.