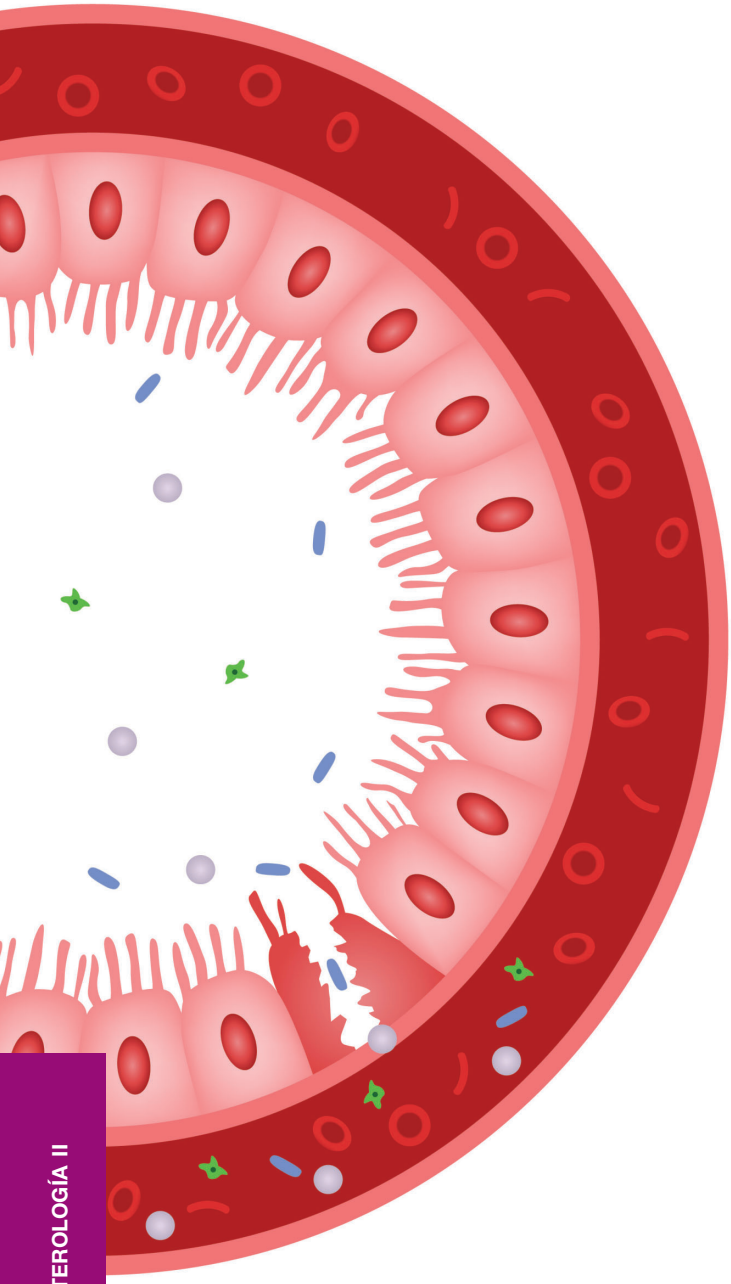
sepeap

Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

VOLUMEN XXIII
NÚMERO 8
DIC 2019
CURSO VI

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria



GASTROENTEROLOGÍA II

Sumario

Editorial

I Jornadas de tecnologías diagnósticas en la consulta de Pediatría de Atención Primaria de la SEPEAP
J. de la Flor i Brú 375

Temas de Formación Continuada (*)

Esofagitis y gastritis
A. Barrio Merino, G. Botija Arcos, A. Recio Linares, C. García Rodríguez 377

Diarrea crónica
E. Ramos Boluda, R. González Sacristán 386

Enfermedad celiaca
C. Coronel Rodríguez, A.S. Romero Pérez, M.C. Guisado Rasco 392

Enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica
M. Tolín Hernani, C. Sánchez Sánchez, C. Miranda Cid, G. Álvarez Calatayud, C. Rodríguez Jiménez 406

Estreñimiento y encopresis
M.A. Mateos Diego 417

ⓔ Regreso a las Bases

Endoscopia digestiva pediátrica
J.F. Viada Bris, R.A. Muñoz Codoceo 426

ⓔ El Rincón del Residente

Imágenes en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

10 Cosas que deberías saber sobre… Sangrado menstrual excesivo en adolescentes

Con el fonendo en la mochila 427

The Corner 428

ⓔ De Interés Especial

***Listeria monocytogenes:* epidemiología, clínica y tratamiento**
C. de la Calle Cabrera 429

ⓔ Representación del niño en la pintura española

Ricardo Sanz, entre el color y la luz
J. Fleta Zaragozano 430

Noticias 431

(*)

Pediatría Integral

sepeap

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Directora Ejecutiva
Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos
Dr. J. de la Flor i Brú
Dra. T. de la Calle Cabrera

Jefe de Redacción
Dr. J. Pozo Román

Consejo Editorial

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor
† Dr. F. Prandi Farras
Presidente de Honor
Dr. J. del Pozo Machuca
Presidente
Dr. F. García-Sala Viguer
Vicepresidente
Dr. J. Pellegrini Belinchón
Secretario General
Dr. C. Coronel Rodríguez
Tesorero
Dr. A. Hernández Hernández
Presidente de la Fundación Prandi
Dr. J.L. Bonal Villanova
Vocales
Dra. R. Mazas Raba
Dra. M.Á. Learte Álvarez
Dra. B. Aguirrezabalaga González
Dra. B. Pelegrin López

Vocales Regionales

Andalucía occidental y Extremadura
Dra. B. González García-Mier
Andalucía oriental
Dr. J.M. González Pérez
Aragón, La Rioja y Soria
Dra. M.I. Lostal Gracia
Asturias-Cantabria-Castilla y León
Dra. M.M. Matilla Barba
Baleares
Dr. E. Verges Aguiló
Canarias. Las Palmas
Dr. G. Cabrera Roca
Canarias. Tenerife
Dra. I. Miguel Mitre
Castilla la Mancha
Dr. J.L. Grau Olivé
Cataluña
Dr. J. de la Flor i Bru
Comunidad Valenciana
Dra. R. Mínguez Verdejo
Galicia
Dr. M. Sampedro Campos
Madrid
Dra. G. García Ron
Murcia
Dra. Á. Casquet Barceló
Navarra
Dr. R. Pelach Paniker

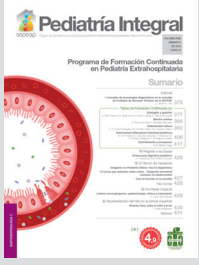
Director de la WEB

Dr. J. López Ávila

Director Fundador: Dr. J. del Pozo Machuca

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actividad Física y Salud
Dr. E. Pérez Martínez
Actualizaciones Bibliográficas
Dr. J. López Ávila
Asma y Alergia
Dr. J. Pellegrini Belinchón
Dermatología
Dra. B. Pelegrin López
Docencia y MIR
Dra. O. González Calderón
Educación para la Salud y Hábitos de Vida Saludables
Dra. R. Mazas Raba
Investigación y Calidad
Dr. V. Martínez Suárez
Neonatología y Lactancia Materna
Dr. J. Miranda Mallea y Dr. S. Martínez Arenas
Nutrición y Patología Gastrointestinal
Dr. A. Hernández Hernández
Pediatría Social
Dr. J. García Pérez
Profesional
Dr. L. Picó Sirvent
Simulación
Dr. L. Sánchez Santos
Sueño
Dra. R. Mínguez Verdejo
TDAH
Dra. M.I. Hidalgo Vicario
Técnicas Diagnósticas en A.P.
Dr. J. de la Flor i Brú
Vacunas
Dra. B. Aguirrezabalaga González



En portada

Se define la celiaquía como: “enfermedad sistémica de carácter permanente, inmunomediada, provocada por el gluten y prolaminas relacionadas, en individuos genéticamente susceptibles, y caracterizada por una combinación variable de manifestaciones clínicas dependientes del gluten, anticuerpos específicos, haplotipos HLA DQ2 o DQ8 y enteropatía”.

Imagen: Enfermedad celiaca, daño en el revestimiento del intestino delgado.

Pediatría Integral on line y normas de publicación en:
www.pediatriaintegral.es
Periodicidad:
8 números / año
Suscripción:
Gratuita para los socios de SEPEAP.
Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.
Secretaría Técnica:
secretaria@pediatriaintegral.es
Publicidad:
publicidad@pediatriaintegral.es

© SEPEAP Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria
www.sepeap.org

ECPCP Miembro de la European Confederation of Primary Care Pediatrician

Pediatría Integral

Fundada en 1995

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRIA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeren o plagiaren, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRIA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.

Temas de Formación acreditados por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud. Enseñanza no reglada y sin carácter oficial. Los créditos de formación continuada no son aplicables a los profesionales que estén formándose como especialistas en Ciencias de la Salud. Puede consultarse información sobre la acreditación de formación continuada sanitaria en: **www.madrid.org**

Visite la web oficial de la Sociedad: **www.sepeap.org**, allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos

También puede consultar la revista en su edición electrónica:
www.pediatriaintegral.es

Edita
Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

Secretaría de redacción
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad
publicidad@pediatriaintegral.es

I.S.S.N. 1135-4542
SVP: 188-R-CM
Depósito Legal M-13628-1995

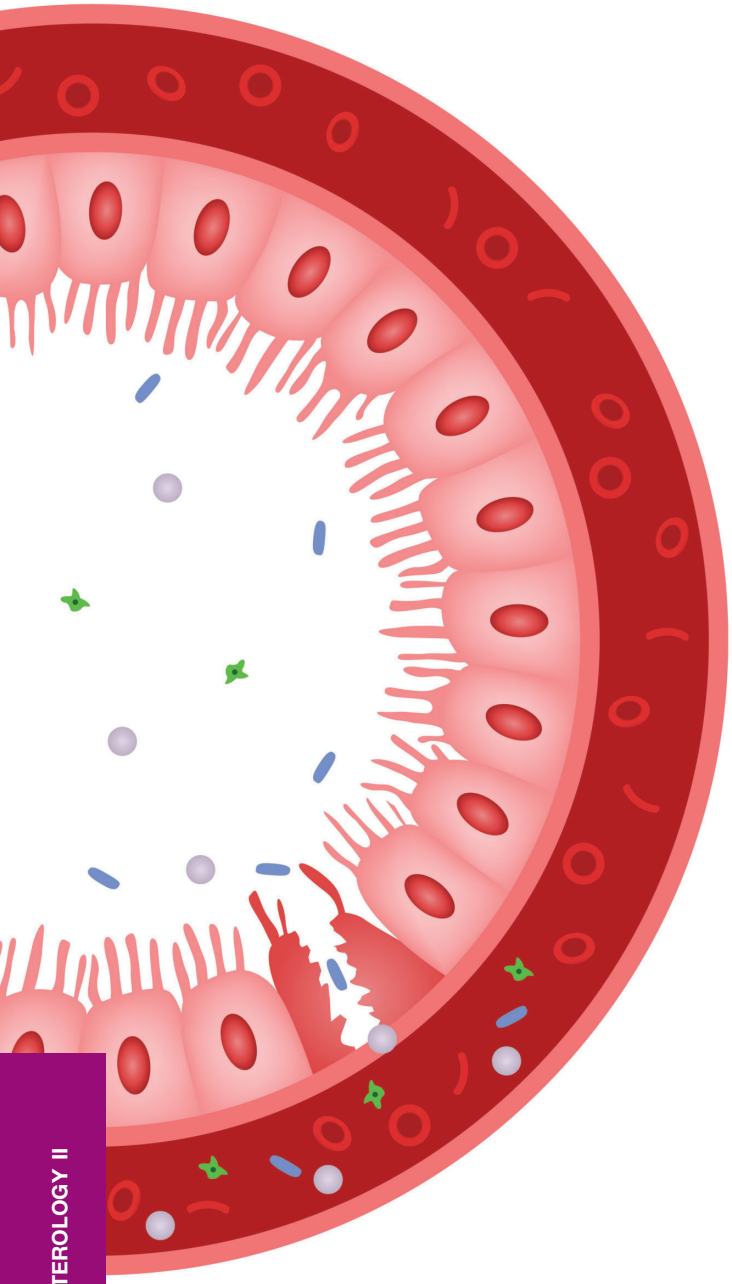
sepeap

Pediatría Integral

Official publication of the Spanish Society of Community Pediatrics and Primary Care

VOLUME XXIII
NUMBER 8
DEC 2019
COURSE VI

Continuing Education Program in Community Pediatrics



Summary

Editorial

I SEPEAP Meeting of diagnostic technologies in the Pediatric Primary Care Consultation
J. de la Flor i Brú 375

Topics on Continuous Training in Paediatrics (*)

Esophagitis and gastritis
A. Barrio Merino, G. Botija Arcos, A. Recio Linares, C. García Rodríguez 377

Chronic diarrhea
E. Ramos Boluda, R. González Sacristán 386

Celiac Disease
C. Coronel Rodríguez, A.S. Romero Pérez, M.C. Guisado Rasco 392

Inflammatory bowel disease in children
M. Tolín Hernani, C. Sánchez Sánchez, C. Miranda Cid, G. Álvarez Calatayud, C. Rodríguez Jiménez 406

Constipation and encopresis
M.A. Mateos Diego 417

ⓔ Return to the Fundamentals

Pediatric gastrointestinal endoscopy
J.F. Viada Bris, R.A. Muñoz Codoceo 426

ⓔ The Resident's Corner

Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis

10 things you should know about… Excessive menstrual bleeding in adolescents

With the phonendoscope in the backpack 427

The Corner 428

ⓔ Of Special Interest

***Listeria monocytogenes:* epidemiology, clinical manifestations and treatment**
C. de la Calle Cabrera 429

ⓔ Representation of children in Spanish painting

Ricardo Sanz, amidst color and light
J. Fleta Zaragozano 430

News 431

(*) TOPICS ON CONTINUOUS TRAINING · 4,9 · CREDITS BY NUMBER

Comisión de Formación Continuada · SISTEMA NACIONAL DE SALUD · Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid

GASTROENTEROLOGY II

> “El conocimiento y difusión de estas técnicas debe hacerse desde la base, y tener un impulso direccional de abajo arriba. Es evidente que la Pediatría de AP en estos tiempos no puede ni debe esperar que desde la Administración Sanitaria se promuevan medidas espontáneas de mejora de equipamientos en las consultas”

J. de la Flor i Brú

Subdirector ejecutivo de Pediatría Integral.
Coordinador del Grupo de Trabajo de Tecnologías Diagnósticas de la SEPEAP (TECDIAP)

Editorial

I JORNADAS DE TECNOLOGÍAS DIAGNÓSTICAS EN LA CONSULTA DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA DE LA SEPEAP

Como coordinador del Grupo de Trabajo de Tecnologías diagnósticas de la SEPEAP (TECDIAP), es una gran satisfacción poder anunciar a los socios de la SEPEAP y a los lectores de esta revista en general, la celebración de las I Jornadas de Tecnologías diagnósticas en la consulta de Pediatría de Atención Primaria de la SEPEAP, que tendrán lugar en Málaga, los días 13 y 14 de marzo de 2020, bajo la dirección del Dr. Sebastián Ramos.

Han pasado 6 años desde que la Junta, presidida en aquel momento por el Dr. Venancio Martínez Suárez, nos encargó en el Congreso anual de la SEPEAP celebrado en Las Palmas de Gran Canaria en octubre de 2013, la creación de un Grupo de Trabajo que se dedicase a la promoción y difusión entre los socios de la SEPEAP y entre los pediatras de Atención Primaria (AP) en general, de tecnologías diagnósticas complementarias utilizables en la consulta y orientadas fundamentalmente al aumento de la resolución. Este Grupo de Trabajo, de carácter multidisciplinario, formado por pediatras de AP, enfermeras pediátricas de AP y médicos de familia interesados en el tema, no ha dejado de crecer desde su fundación, agrupando actualmente a 18 profesionales de toda España.

Desde estas páginas[1-3] hemos llamado repetidamente la atención sobre el hecho de que la falta de medios adecuados compromete decisivamente la calidad asistencial que puede prestar el pediatra de AP, que experimenta un desfase notorio entre su nivel de preparación y su capacidad de resolución, lo que se traduce en cansancio, rutina y frustración profesional crecientes.

En los 6 años de trayectoria del TECDIAP, hemos realizado talleres en los Congresos de la SEPEAP, siguiendo la rotación anual de Test de diagnóstico rápido (TDR), resto de utillajes instrumentales y ecografía pediátrica en AP, sección autónoma integrada en el Grupo de Trabajo y que coordina Inés Osiniri. Se han publicado dos ediciones de la monografía “Test de diagnóstico rápido en la consulta de Pediatría de AP”[4-5] y la monografía “Utillaje diagnóstico en la consulta de Pediatría de AP”[6], dirigidas todas ellas por Josep de la Flor y Josep Marès, con la participación de los miembros del Grupo y otros reconocidos especialistas, y se han publicado artículos de formación continuada y capítulos específicos en diferentes revistas y libros de texto nacionales[7-11].

Por otra parte, hemos representado a la SEPEAP en el Plan Nacional y Estratégico para el control de las resistencias bacterianas (PRAN) de la AEMPS, desde su fundación[12], problema en el que los pediatras de AP tenemos mucho que hacer y decir[13]. Este ambicioso proyecto, de más de 6 años de desarrollo, ha conseguido en 2018 un compromiso vinculante con las comunidades autónomas (CCAA) para implantar el TDR para estreptococo en todos los Centros de Salud y servicios de urgencia hospitalarios del Sector público, compromiso que actualmente está a punto de cumplirse en las últimas CCAA que aún no lo habían hecho, aunque hay que trabajar para un uso adecuado del mismo, en la actualidad muy mejorable[14]. En la misma línea, el PRAN está trabajando para ir ampliando esta cartera de pruebas rápidas a la determinación de proteína C reactiva en sangre capilar y en una siguiente fase al TDR para gripe. Ambas pruebas tienen abundante evidencia a favor de su implementación en AP[15] como métodos útiles de discriminación entre infecciones víricas y bacterianas, incluso recientemente en trabajos de pediatras de AP en nuestro medio[16].

La actual junta directiva de la SEPEAP, presidida por Fernando García-Sala Viguer, en su determinación de potenciar la actividad de los Grupos de Trabajo, dar visibilidad a sus acciones y difundir este conocimiento entre los socios de la SEPEAP y pediatras de AP en general, ha impulsado y da soporte explícito a la celebración de unas primeras jornadas monográficas sobre este tema, en las que en dos días se va a presentar todo el material de trabajo del TECDIAP, en formato de talleres, y en las que los asistentes van a poder formarse exhaustivamente en la aplicación en sus consultas de una serie de técnicas complementarias que son fundamentales y decisivas para aumentar el nivel de resolución, mejorar la satisfacción profesional y la de los usuarios, disminuir la dependencia de otros niveles asistenciales, reduciendo el número de derivaciones a especialistas y a servicios de urgencias, disminuir la práctica de exámenes complementarios externos y reducir el consumo de fármacos innecesarios (especialmente de antibióticos, con el impacto que esto supone en el control de las resistencias bacterianas). En resumen, se trata de presentar una serie de técnicas realizables en una consulta pediátrica de AP, que modifican el habitual diagnóstico empírico/subjetivo/no basado en pruebas a un diagnóstico etiológico/objetivo/basado en pruebas que disminuya en lo posible la incerteza diagnóstica, causa fundamental de decisiones mejorables en Pediatría de AP, optimizando al máximo la eficiencia asistencial.

El conocimiento y difusión de estas técnicas debe hacerse desde la base y tener un impulso direccional de abajo arriba. Es evidente que la Pediatría de AP en estos tiempos no puede ni debe esperar que desde la Administración Sanitaria se promuevan medidas espontáneas de mejora de equipamientos en las consultas. Pero sí debe conocer aquello que puede mejorar su práctica profesional y presionar de manera constante para que estos equipamientos vayan siendo lenta, pero progresivamente más completos.

En estas Jornadas, los asistentes van a tener información exhaustiva sobre TDR, utillajes complementarios instrumentales y una parte específica y diferenciada sobre ecografía pediátrica. Nuestro objetivo fundamental es ir ampliando la masa crítica de pediatras convencidos de que el futuro de la AP pediátrica y a cargo de pediatras pasa obligadamente por aumentar nuestro nivel de resolución.

Han pasado unos años desde un editorial primigenio en esta revista titulado "Más allá del fonendo, el otoscopio y el depresor lingual"[1]. Sin duda hemos avanzado, pero la tarea que tenemos por delante sigue siendo abrumadora. Desde el Grupo TECDIAP y con el apoyo inestimable de la SEPEAP, invitamos a todos los socios y lectores de Pediatría Integral a participar en estas Jornadas, con el objetivo de seguir dando pasos en la dirección adecuada.

Bibliografía

1. de la Flor J. Más allá del fonendo, el otoscopio y el depresor lingual. Pediatr Integral. 2014; XVIII: 5-6. Editorial.
2. de la Flor J, Marès J. Utillaje diagnóstico en la consulta de Pediatría de Atención Primaria. Editorial. Pediatr Integral. 2017; XXI(6): 375-6. Editorial.
3. de la Flor J, Marès J. Test de diagnóstico rápido en la consulta de Pediatría de Atención Primaria. Pediatr Integral. 2018; 22(7): 306. Editorial.
4. de la Flor J, Marès J. Test de diagnóstico rápido en la consulta de Pediatría de Atención Primaria. ERGON. Madrid. 2015.
5. de la Flor J, Marès J. Test de diagnóstico rápido en la consulta de Pediatría de Atención Primaria. 2ª ed. ERGON. Madrid. 2018.
6. de la Flor J, Marès J. Utillaje diagnóstico en la consulta de Pediatría de Atención Primaria. ERGON. Madrid. 2017.
7. de la Flor J. Test de diagnóstico microbiológico rápido en la consulta de Pediatría de Atención Primaria. Pediatr Integral. 2010; XIV(2): 127-34.
8. de la Flor J. El pediatra extrahospitalario bien equipado. Pediatr Integral. 2010; XIV(4): 323-45.
9. de la Flor J. Test de diagnóstico rápido en la consulta de Pediatría extrahospitalaria. En: Del Pozo J, Redondo A, Gancedo MC, Bolivar V. Tratado de Pediatría extrahospitalaria. 2ª ed. Ergon. Madrid; 2011. p. 1633-40.
10. de la Flor J. Pruebas de diagnóstico rápido en la consulta pediátrica. En: Bras J, de la Flor J, Martín I, Torregrosa MJ. Pediatría en Atención Primaria. 3ª ed. Elsevier. Barcelona; 2013. p. 978-84.
11. de la Flor J. Test de diagnóstico microbiológico rápido en la consulta de Pediatría de Atención Primaria. Pediatr Integral. 2014; XVIII: 37-43.
12. de la Flor J. Plan estratégico y de acción para reducir el riesgo de selección y diseminación de resistencias a los antimicrobianos (PRAN). Pediatr Integral. 2015; XIX: 298-301. Editorial.
13. Marès J, de la Flor J. Papel del pediatra de AP en el control de las resistencias a antibióticos. Pediatr Integral. 2016; 20. Núm. esp.16: 160-74.
14. Cabrera G, de la Flor J. Estreptococo betahemolítico y cómo obtener el máximo partido de los test faríngeos de diagnóstico rápido. Canarias pediátrica. 2018; 42: 64-73.
15. Cots Yago, Alkorta M, de la Flor J, Bernárdez S, Cañada JL, Merino M, et al. Documento de consenso sobre recomendaciones de utilización de técnicas de diagnóstico rápido en Atención Primaria. Pediatr Integral. 2017; 21(1): 49-58.
16. Valente AM, Vila M, Ferrer J, Casanovas JM, Antón A, Van Esso D, et al. Diagnóstico rápido de gripe en lactantes y menores de 6 años en AP. Pediatr Catalana. 2018; 78(4): 140-4.

Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es. Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Esofagitis y gastritis

A. Barrio Merino, G. Botija Arcos, A. Recio Linares, C. García Rodríguez

Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Resumen

La patología inflamatoria esófago-gástrica del niño es objeto de interés creciente dada su elevada incidencia y prevalencia, debido a la identificación relativamente reciente de nuevas etiologías como la esofagitis eosinofílica.
La primera parte de esta revisión está dedicada a la esofagitis. Etiológicamente, destacan: las esofagitis infecciosas (candidiásica y herpética), la esofagitis por reflujo y, la cada vez más frecuente, esofagitis eosinofílica. En la segunda parte, dedicada a la patología gástrica, se definen con precisión los términos gastritis, gastropatía y enfermedad ulcerosa péptica. Las causas más frecuentes de patología gástrica son: la infección por *Helicobacter pylori* y la ingesta de AINEs.
Tanto para la gastritis como para la esofagitis, el diagnóstico es endoscópico y requiere la toma de biopsias, y el tratamiento se basa en la identificación del factor etiológico y en la curación mucosa, siendo los fármacos más empleados, los supresores del ácido.

Abstract

Interest in gatroesophageal inflammatory disease in infants and children is increasing due to its high incidence, prevalence and given the identification of new etiologies, such as eosinophilic esophagitis or peptic disease caused by Helicobacter pylori.
The first part of this review is dedicated to esophagitis, where its principal etiologies are infectious (like candidiasis and herpetic), reflux esophagitis and eosinophilic esophagitis.
The second part focuses on gastric pathology. The terms gastritis, gastropathy and peptic ulcer disease will be precisely defined. The most frequent etiology is Helicobacter pylori infection and NSAIDs intake.
The diagnosis of most of these pathologies is achieved via endoscopy and biopsies. The treatment aims to identify the etiology and to heal the mucosa, mainly by suppressing acid secretion.

Palabras clave: Gastritis; Esofagitis; Reflujo gastroesofágico; Esofagitis eosinofílica; *Helicobacter pylori*.

Key words: *Gastritis; Esophagitis; Gastroesophageal reflux; Eosinophilic esophagitis;* Helicobacter pylori.

Pediatr Integral 2019; XXIII (8): 377–385

Esofagitis

Esofagitis es sinónimo de disrupción de la mucosa esofágica sana. Las causas son múltiples. La gastroscopia es la prueba esencial para su diagnóstico.

Se define la esofagitis como la disrupción de la mucosa esofágica. Las causas de esta lesión son múltiples, pudiendo ser agrupadas en[1]:

1. Químicas:
   - Refluido desde el estómago y duodeno: pepsina, tripsina, ácido y bilis.
   - Ingesta de fármacos, cuando existe un contacto prolongado con la mucosa esofágica: tetraciclinas, doxiciclina, clindamicina (responsables de más de la mitad de los casos), AINEs, cloruro potásico, sulfato ferroso, alprenolol, esteroides...).
   - Ingesta, accidental o intencionada, de cáusticos, lavavajillas, etc.
2. Inmunológicas: alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) u otras proteínas alimentarias, esofagitis eosinofílica (EEo).
3. Infecciosas: cándida, virus herpes simplex (VHS), citomegalovirus (CMV), etc.
4. Traumáticas: irradiación torácica y sondas nasogástricas prolongadas.
5. Enfermedades sistémicas: enfermedad de Crohn, enfermedad granulomatosa crónica, otras.
6. Miscelánea: Munchausen por poderes, tabaquismo pasivo...

Síntomas y signos: los síntomas y signos son comunes a las diversas etiologías[1] y se resumen en la tabla I.

Síntomas de alarma: vómitos biliosos, vómitos con gran esfuerzo, fallo de medro, hemorragia digestiva, fiebre, letargia, hepatoesplenomegalia, fontanela prominente, macro/microcefalia, hipo/hipertonía, convulsiones, sospecha de enfermedades metabólicas

Tabla I. Síntomas asociados a esofagitis según edades

Lactantes y niños pequeños		*Niños mayores*
Síntomas generales	**Síntomas específicos**	
Llanto excesivo	Hematemesis/melena	Epigastralgia, especialmente postprandial y nocturna
Irritabilidad	Anemia	Náuseas, regurgitación y vómito
Dolor cólico	Síndrome de Sandifer	Anorexia
Rechazo de la ingesta	Aspiración	Trastornos específicos de la alimentación, rechazo a la ingesta
Fallo de medro	Sibilancias	Pirosis
Regurgitaciones excesivas	Apnea y estridor	Dolor torácico
Vómitos	BRUE (evento breve, resuelto e inexplicado)	Odinofagia
	Síndrome de muerte súbita	Saciedad precoz
		Hematemesis/melena
		Anemia

y comienzo de los vómitos después de los 6 meses de edad[2].

Su presencia obliga a realizar los estudios necesarios para descartar etiologías graves e, incluso, potencialmente mortales.

Esofagitis infecciosas

Aun siendo más frecuentes en el paciente inmunodeprimido, las esofagitis infecciosas afectan también a niños sanos.

- **Virus herpes simplex:** produce esofagitis erosiva, tanto en el niño inmunodeprimido como en el inmunocompetente. Los síntomas se caracterizan por: una intensa odinofagia y disfagia, salivación, con o sin fiebre, y con o sin la presencia de herpes labial u orofaríngeo concomitante. El diagnóstico es endoscópico, objetivándose múltiples erosiones redondeadas diseminadas con base de fibrina y bordes elevados, conocidas como *úlceras en volcán*. Excepcionalmente, se observan lesiones vesiculosas características de los virus herpes, ya que cuando se realiza la exploración, las lesiones suelen estar más avanzadas. La histología muestra un intenso infiltrado mononuclear, y son características las células gigantes multinucleadas y las inclusiones eosinófilas intranucleares. La inmunohistoquímica, la PCR o el cultivo viral confirman la etiología por VHS. El tratamiento fundamental es de soporte: mantener la hidratación y la nutrición, y la analgesia adecuada. Puede ser útil el empleo de omeprazol o un protector de barrera, como el sucralfato. El tratamiento antiviral con aciclovir o valaciclovir es debatido pues, aunque acorta la duración de la enfermedad, no mejora la tasa de complicaciones y generalmente su instauración es tardía.
  Dado el carácter oportunista del VHS, con afinidad por infectar epitelios previamente dañados, se han descrito esofagitis herpéticas en pacientes previamente diagnosticados de EEo o reflujo gastroesofágico (RGE) y, viceversa, precediendo a su diagnóstico[3].
- ***Candida* spp:** es la causa más frecuente de esofagitis infecciosa. Los síntomas de disfunción esofágica son inespecíficos. La candidiasis oral no predice la lesión esofágica, excepto en el niño inmunocomprometido. Son factores de riesgo: los tratamientos con esteroides, orales o inhalados, y los supresores del ácido. El diagnóstico se realiza mediante gastroscopia, caracterizándose por placas blancas que no desaparecen con el lavado ni con el cepillado, a diferencia de los residuos de leche u otros alimentos, y se confirma con la demostración de hifas en las biopsias. Se trata con nistatina oral durante 2-6 semanas o fluconazol oral durante 10 días (en este caso se debe suspender, si existiera, el tratamiento antiácido, pues el pH ácido del estómago facilita la absorción del fluconazol).

Esofagitis por reflujo

La actitud frente al reflujo gastroesofágico es muy diferente, según se trate de un reflujo simple o de una enfermedad por reflujo. También es distinto el manejo en función de la edad. Los inhibidores de la bomba de protones son los fármacos más importantes para su tratamiento.

El reflujo gastroesofágico (RGE) es el paso pasivo del contenido gástrico al esófago, con o sin regurgitación o vómito. Es un proceso fisiológico que muestra un pico máximo sobre el 4º mes de vida. La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) es aquella que se presenta con complicaciones, como la esofagitis y la estenosis, o con síntomas que afectan a la calidad de vida del paciente. Es más frecuente en el contexto de otras enfermedades de base. En niños mayores y adolescentes, cursa con los síntomas típicos de: pirosis, epigastralgia y dolor torácico retroesternal, mientras que en lactantes, los síntomas son muy inespecíficos (Tabla I).

Diagnóstico

Las pruebas de imagen (ecografía abdominal en lactantes y tránsito baritado esófago-gastro-duodenal en niños mayores) son útiles para diagnosticar malformaciones anatómicas causantes de esofagitis en la ERGE.

La pHmetría y la impedanciometría con pHmetría están indicadas para: correlacionar síntomas persistentes con eventos de RGE, aclarar el rol del reflujo ácido en la etiología de la esofagitis y determinar la eficacia de la terapia de supresión ácida.

La endoscopia digestiva con toma de biopsias permite el diagnóstico definitivo de esofagitis, filiar su causa, así como evaluar posibles complicaciones.

Tratamientos no farmacológicos

En lactantes, se recomienda disminuir el volumen y aumentar la frecuencia de las tomas. El uso de espesantes o fórmulas anti-reflujo (AR) no están exentas de efectos secundarios y no han demostrado eficacia clara en la esofagitis. No se recomienda el tratamiento postural, en decúbito prono, por aumentar el riesgo de muerte súbita del lactante.

La alergia a proteína de leche de vaca (APLV) no mediada por IgE es

indistinguible clínicamente del RGE/ERGE, por lo que está indicado realizar una prueba terapéutica de 2 a 4 semanas, con fórmula extensamente hidrolizada o bien retirar los lácteos de la dieta materna en caso de lactancia materna. La mejoría en 2 semanas y la reaparición de los síntomas al reintroducirlas, confirma el diagnóstico de APLV.

En niños mayores y adolescentes, se recomienda elevar el cabecero de la cama, el decúbito lateral izquierdo, reducir el sobrepeso/obesidad, así como retirar el tabaco y alcohol. Además, es crucial una correcta educación del paciente y el apoyo de los padres.

Tratamiento farmacológico

Los fármacos destinados a suprimir el contenido ácido son los inhibidores de la bomba de protones (IBPs) y los antagonistas del receptor de histamina[4] (H2AR).

Los IBPs aprobados para mayores de 1 año son: omeprazol: 1-4 mg/kg/día cada 12-24 horas, máximo 40 mg/dosis; esomeprazol: 10 mg/día en menores de 20 kg y 20 mg/día en aquellos que sobrepasan los 20 kg, máximo 40 mg/día; y lansoprazol: 2 mg/kg/día, máximo 30 mg/día. Son la primera línea de tratamiento farmacológico y deben administrarse 30 minutos antes de la ingesta.

El uso de H2AR, ranitidina 5-10 mg/kg/día cada 8-12 horas, máximo 300 mg/día, está relegado a los menores de 1 año o si los IBPs no están disponibles o están contraindicados. Pueden producir taquifilaxia y tolerancia.

En niños mayores y adolescentes con síntomas típicos, se recomienda realizar una prueba diagnóstico-terapéutica de 4 a 8 semanas de H2RA o IBPs. Es preciso evaluar periódicamente la dosis mínima necesaria, disminuyéndola progresivamente para evitar efecto rebote.

No se recomienda usar antiácidos para el tratamiento crónico (pueden ser útiles, de manera puntual, en adolescentes en fase aguda) ni procinéticos (eficacia no demostrada y alto riesgo de efectos secundarios cardiacos y neurológicos).

La funduplicatura de Nissen está indicada en pacientes con: complicaciones graves (apneas o episodios amenazantes para la vida), fracaso del tratamiento médico, síntomas refractarios tras excluir otras enfermedades subyacentes y patologías crónicas con alto riesgo de ERGE (parálisis cerebral infantil, fibrosis quística...).

Criterios de derivación a Gastroenterología Pediátrica

Existencia de signos/síntomas de alarma que sugieran enfermedad gastrointestinal subyacente, refractariedad al tratamiento óptimo tras 8 semanas e imposibilidad de retirar de forma permanentemente los tratamientos farmacológicos (6 a 12 meses)[4].

Esofagitis eosinofílica (EEo)

Es una inflamación esofágica crónica inmunomediada, caracterizada clínicamente por síntomas de disfunción esofágica e histológicamente por inflamación predominantemente por eosinófilos[5].

Epidemiología y evolución natural

Desde su descripción original en adultos en 1978 y en niños en 1983, se observa un espectacular aumento de incidencia, 1-20 casos por cada 100.000 habitantes/año y una prevalencia de entre 13 y 49 casos por 100.000 habitantes/año en Europa. Predomina en varones, proporción 3:1, con un pico máximo a los 10 años. La atopia es el factor de riesgo más importante (45-90%), seguido de la alergia alimentaria mediada por IgE.

La posible evolución de la enfermedad a remodelación fibrosa esofágica y formación de estenosis, indican la necesidad de tratamiento. No evoluciona a malignidad[6].

Clínica

- Lactantes y niños pequeños: dificultades de alimentación (vómitos, regurgitaciones, rumiaciones) y fallo de medro.
- Niños mayores: vómitos, dolor retroesternal, epigastralgia y tos nocturna.
- Adolescentes y adultos: disfagia, ERGE que no responde a IBPs, impactación y dolor torácico no asociado con la deglución.

Diagnóstico

La EEo es un diagnóstico endoscópico. Se recomienda la toma de, al menos, 6 biopsias (esófago distal y proximal). Además, en la primera exploración, se deben tomar biopsias gástricas y duodenales para descartar otros trastornos eosinofílicos gastro-intestinales. A nivel macroscópico, son característicos: anillos (traquealización), mucosa engrosada y pálida, exudados blanquecinos, fisuras longitudinales y estenosis, aunque el 10-30% de las gastroscopias no muestran alteraciones. A nivel microscópico, se define por la presencia de ≥ 15 eosinófilos por campo de gran aumento, presentando una altísima sensibilidad y especificidad, cercanas al 100%. Otros hallazgos histológicos adicionales, incluyen: microabscesos eosinófilos, hiperplasia de la zona basal, dilatación de los espacios intercelulares, estratificación de eosinófilos en la superficie de la mucosa, elongación papilar y fibrosis de la lámina propia.

El diagnóstico diferencial es principalmente con la ERGE, no siendo excluyentes. Otros diagnósticos posibles son: gastroenteritis eosinofílica, enfermedad de Crohn, infestación parasitaria, acalasia, síndrome hipereosinofílico, hipersensibilidad a fármacos, enfermedades reumatológicas, etc.

Tratamiento

El tratamiento se basa en el uso de IBPs, corticoides orales deglutidos y/o cambios dietéticos, pudiendo comenzar con cualquiera de ellos[5]. En caso de remisión clínica e histológica, objetivada mediante endoscopia, se debe continuar con esa línea de tratamiento a la menor dosis posible y, en caso contrario, cambiar a otra línea terapéutica.

IBPs

Inducen remisión histológica (RH) en el 50,5% de los pacientes[5]. Se realiza un ciclo inicial de 8-12 semanas con dos dosis al día. Si se objetiva RH y clínica, se disminuye a mitad de dosis y se mantienen durante 6 meses.

Dieta de exclusión

Presentan alta eficacia potencial sin efectos secundarios[2]. Existen tres tipos de dieta:

1. Nutrición enteral exclusiva basada en fórmula elemental. Eficacia del 95%, con rápida mejoría, pero no es bien tolerada, salvo en lactantes y pacientes graves tratados con sonda nasogástrica.

2. Dieta de eliminación empírica de 6, 4 o 2 alimentos. Eficacia moderada (75% RH). Se basa en que el 90% de los pacientes tienen 1-2 alimentos causantes de su esofagitis.
3. Dieta de eliminación dirigida, seleccionando los alimentos según *prick test*. Muy poco eficaz, 57-77% RH, pero bien tolerada.

Corticoides tópicos deglutidos

Su eficacia se basa en el sistema de liberación del fármaco a lo largo del esófago. Se dispone de budesónida oral viscosa y fluticasona propionato. Ambos tienen que ser administrados en ayunas y mantener la misma durante 1 hora. La duración del tratamiento y el control de eficacia son iguales al de los IBP.

Corticoides sistémicos

Solo en pacientes con síntomas graves (disfagia, estenosis esofágica).

Dilatación endoscópica

En caso de anomalías fibroestenóticas que condicionen disfagia o impactaciones alimentarias pese a los tratamientos previamente descritos[6].

Gastritis

Gastritis: presencia de infiltrado inflamatorio en la mucosa gástrica. Gastropatia: trastorno gástrico que cursa sin infiltrado inflamatorio. Erosión: lesión que no afecta a la *muscularis mucosae*. Úlcera: lesión que afecta a la *muscularis mucosae*.

La gastritis es un término histológico y se refiere a la presencia de un infiltrado inflamatorio en la mucosa gástrica. Es un hallazgo muy frecuente en los pacientes pediátricos que se someten a endoscopia digestiva superior y se utiliza de forma indebida para hablar de dolor abdominal epigástrico, dispepsia o cambios radiológicos inespecíficos. Otros términos, en relación con la patología gástrica son: la gastropatía que se refiere al trastorno gástrico que cursa sin infiltrado inflamatorio y la enfermedad ulcerosa péptica (EUP) que engloba, tanto a las erosiones (lesión que no alcanza la *muscularis mucosae*) como a las úlceras gástricas y duodenales[7] (lesión que la sobrepasa).

Tabla II. Clasificación de las gastritis y gastropatías de *Dohil et al*[10]

Erosivas y/o hemorrágicas	***No erosivas***
Gastropatía por estrés	Gastritis inespecífica
Gastropatías neonatales	Gastritis por *H. pylori*
Gastropatía traumática	Gastritis de la enfermedad de Crohn
Antinflamatorios y otras drogas	Gastritis alérgica
Gastropatía hipertensiva	Gastropatía por inhibidor de la bomba de protones
Gastritis varioliforme	Gastritis de la enfermedad celíaca
Gastropatía biliar	Gastritis de la enfermedad granulomatosa crónica
Gastropatía de Schönlein-Henoch	Gastritis por citomegalovirus
Gastropatía corrosiva	Gastritis eosinofílica
Gastritis o gastropatía inducida por ejercicio	Gastritis colágena
Gastropatía por radiación	Enfermedad de injerto contra huésped
	Enfermedad de Ménétrier
	Anemia perniciosa
	Gastritis de las enfermedades autoinmunes
	Tumores
	Linfoma gástrico
	Cistinosis
	Gastritis flemonosa y enfisematosa, y otras gastritis infecciosas

Clasificación de la gastritis

La clasificación de *Sydney* 1996 es de uso limitado en Pediatría. La clasificación de *Dohil et al*, es específica de la edad pediátrica.

La gastritis, en función del tiempo de evolución puede ser aguda, forma en la que predomina un infiltrado de neutrófilos; y crónica, con células mononucleares, células plasmáticas, macrófagos y linfocitos[8]. Existen dos clasificaciones ampliamente usadas para la gastritis. La más conocida es la de *Sydney*[9], pero tiene una utilidad limitada en la edad pediátrica La otra clasificación que sí es específica de la edad pediátrica es la de *Dohil et al*[10] del año 1999 (Tabla II).

Enfermedad ulcerosa péptica

Clasificación

Lesiones primarias: crónicas y duodenales. Lesiones secundarias: agudas y gástricas.

La causa más frecuente de erosión/úlcera primaria en niños es la infección por *H. pylori* [la lesión suele ser crónica y se localiza en el bulbo duodenal (85%)], seguido de la ingesta de AINEs, aunque hasta en el 20% se desconoce la causa. Por su parte, la erosión/úlcera secundaria es de inicio agudo, de localización gástrica con mayor frecuencia, y se asocia a situaciones de estrés como: sepsis, shock, lesiones intracraneales (úlcera de Cushing) o grandes quemaduras (úlcera de Curling)[8] (Tabla III).

Epidemiología

La prevalencia de enfermedad ulcerosa péptica en Pediatría, aumenta con la edad y se ha descrito hasta en un 12,3% de niños con síntomas digestivos sometidos a endoscopia digestiva superior.

La prevalencia de enfermedad péptica en Pediatría oscila, según diferentes estudios, entre el 2 y el 12,3%, y es

Tabla III. Clasificación etiológica de las úlceras pépticas

- Infección por *Helicobacter pylori*
- Inducida por fármacos (AINE)
- Estado hipersecretor de ácido (síndrome de Zollinger-Ellison)
- Úlcera de la anastomosis tras gastrectomía subtotal
- Tumores (cáncer y linfoma)
- Causas específicas infrecuentes
- Enfermedad de Crohn del estómago o duodeno
- Gastroduodenitis eosinofílica
- Mastocitosis sistémica
- Lesión por radiación
- Infecciones virales (CMV, herpes simple)
- Colonización gástrica por *Helicobacter Heilmmanii*
- Enfermedad sistémica grave
- Úlcera de Cameron (en el punto donde una hernia de hiato pasa a través del hiato diafragmático)
- Úlcera idiopática auténtica

más elevada cuanto mayor es la edad del niño[11]. La presencia de síntomas como: epigastralgia, sangrado digestivo, estancamiento ponderal o bien presencia de enfermedades crónicas, como la enfermedad inflamatoria intestinal, elevan la probabilidad de existencia de una erosión o úlcera de manera significativa[12]. Los factores de riesgo asociados a erosión/úlcera gastroduodenal son: la infección por *H. pylori*, segunda década de la vida, sexo masculino, ingesta de AINEs o aspirina, tabaquismo, enfermedad renal crónica, enfermedades neurológicas y artritis idiopática juvenil[11].

Fisiopatología

La enfermedad ulcerosa péptica es el resultado final del disbalance entre los mecanismos protectores y agresores de la mucosa.

Existen varios factores implicados en el binomio daño-protección de la mucosa:

1. Secreción ácida: es alta en lesiones duodenales y baja en lesiones gástricas, y está desencadenada por distintos estímulos, como son: acetilcolina (nervio vago), gastrina y pepsina o histamina.
2. Barrera mucosa y secreción de bicarbonato: estimulada por las prostaglandinas, impidiendo el contacto del ácido con la propia mucosa.
3. Factores genéticos: la secreción de gastrina y pepsina podrían seguir ciertos patrones hereditarios[13].

Manifestaciones clínicas

Lesiones gástricas: dolor abdominal durante la ingesta con saciedad precoz y vómitos. Lesiones duodenales: dolor abdominal postprandial y nocturno.

El síntoma más frecuente es el dolor abdominal localizado en el hemiabdomen superior. En el caso de las lesiones gástricas, el dolor se exacerba durante las comidas, con sensación de saciedad precoz y náuseas o vómitos. En el caso de las lesiones duodenales, el dolor aparece de forma característica unas horas tras la ingesta o durante la noche, por aumento de la secreción ácida. En ocasiones, los niños permanecen asintomáticos, lo que conlleva a una mayor tasa de complicaciones, tales como: sangrado, obstrucción o perforación[14].

Diagnóstico

El diagnóstico se basa en la realización de una endoscopia digestiva alta y en la toma de biopsias.

Hasta finales de los 90, se empleaban técnicas radiológicas, como el tránsito digestivo superior, prueba poco sensible y con importante radiación, que ha sido desplazada por la endoscopia digestiva alta que aporta información, tanto macroscópica como histológica. Se deben tomar biopsias a nivel gástrico, de cuerpo, antro e *incisura angularis*; y de duodeno, sobre todo de bulbo. Ante la sospecha de complicaciones, la tomografía puede ser una prueba adecuada[14].

Tratamiento

El tratamiento se basa en la combinación de esfuerzos dirigidos a tratar la causa y a la curación mucosa.

El manejo de la enfermedad ulcerosa péptica consiste en: interrumpir el agente agresor, tratar la causa específica, mejorar los síntomas y curar las lesiones mucosas. Los fármacos utilizados con este fin son los supresores del ácido, H2RA e IBP. Los primeros inhiben de forma reversible y competitiva los receptores H2 de las células parietales y presentan taquifilaxia, es decir, pierden efecto a largo plazo. El más empleado de este grupo es la ranitidina. Por su parte, los IBPs se unen de manera irreversible a la bomba ATPasa H/K. Los más conocidos son: omeprazol, lansoprazol, esomeprazol y pantoprazol[15].

Gastritis por *Helicobacter pylori*

La infección por *H. Pylori* desempeña un papel fundamental en el desarrollo de diversas enfermedades digestivas como: gastritis crónica, úlcera péptica y cáncer gástrico.

Se estima que la infección afecta a aproximadamente el 50% de la población mundial[16]. Es adquirida normalmente durante la infancia, sin embargo, en comparación con los adultos, los niños desarrollan con poca frecuencia complicaciones. En regiones de alta prevalencia, la tasa de reinfección, tras la erradicación, puede ser significativa (hasta un 20% de reinfección al año en menores de 10 años)[17].

Las recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de la infección por *H. Pylori* difieren en niños y adolescentes respecto a los adultos, por la diferente ratio riesgo-beneficio. En niños, en ausencia de enfermedad ulcerosa péptica, definida como úlceras o erosiones gástricas o duodenales, la erradicación de la infección por *H. Pylori* no se asocia con una mejoría en los síntomas. El objetivo principal en los niños con síntomas gastrointestinales debe ser estudiar las posibles causas subyacentes y no solo la presencia de infección por *H. Pylori*. Por tanto, no está indicado realizar estudio de enfermedad por *H. Pylori* en pacientes con síntomas gastrointestinales inespecíficos o dolor abdominal funcional. Del mismo modo, que no debe realizarse dentro del estudio de talla baja, en pacientes con halitosis o como cribado inicial de la anemia ferropénica[18].

A diferencia de los adultos, las estrategias *"test and treat"* (diagnóstico no invasivo y tratamiento) no están indicadas. Se realizará diagnóstico invasivo mediante endoscopia solo a aquellos pacientes con sospecha clínica de enfermedad péptica ulcerosa. En aquellos en los que se confirme la enfermedad ulcerosa, estará indicado el tratamiento. En los pacientes con gastritis asociada a *H. Pylori*, en ausencia de enfermedad ulcerosa, se valorará de forma individual realizar tratamiento erradicador.

Las resistencias antibióticas son el principal factor que afecta a la eficacia de los regímenes terapéuticos actuales. La prevalencia de resistencias varía en función del área geográfica, la edad y la administración de terapias erradicadoras previas sin éxito[19]. En nuestro medio, las resistencias a claritromicina se acercan en muchos casos al 50%, con resistencias a metronidazol entre el 25-30% y cepas con dobles resistencias (claritromicina y metronidazol) en torno al 14%.

Es, por tanto, fundamental obtener muestras para cultivo durante la endoscopia con el objetivo de obtener el patrón de sensibilidad antimicrobiana y realizar una terapia erradicadora adaptada (Fig. 1). Una vez instaurado el tratamiento, es necesario que el médico explique al paciente y a su familia la importancia de la adherencia terapéutica para mejorar las tasas de erradi-

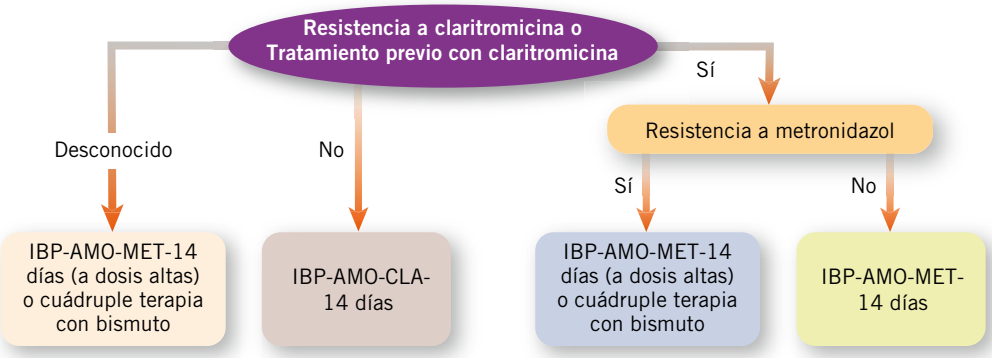


Figura 1. Algoritmo para seleccionar terapia erradicadora en función de la susceptibilidad antibiótica. *IBP: inhibidor de la bomba de protones; AMO: amoxicilina; CLA: claritromicina; MET: metronidazol; Cuádruple terapia (< 8 años: Bismuto-IBP-AMO-MET; >8 años: Bismuto-IBP-MET-Tetraciclina).*

cación. El resultado del tratamiento se debe evaluar, al menos, 4 semanas después de completar la terapia, utilizando una de las siguientes pruebas: test de aliento con UreaC^{13} (TAU-C^{13}) o una prueba de antígeno monoclonal en heces. Cuando el tratamiento fracase, la terapia de rescate debe individualizarse, teniendo en cuenta: la susceptibilidad a los antibióticos, la edad del niño y las opciones antimicrobianas disponibles.

Otras gastritis infecciosas (Tabla IV)

Gastritis por citomegalovirus (CMV)

El citomegalovirus (CMV) es un virus omnipresente que tiende a infectar el estómago y el colon, sobre todo, en pacientes inmunosuprimidos.

Los huéspedes inmunocompetentes pueden estar infectados, y particularmente en los niños, pueden presentarse como enfermedad de Ménétrier. Si hay gastritis presente, los síntomas son inespecíficos e incluyen: dolor epigástrico, fiebre, náuseas y sangrado en presencia de enfermedad ulcerosa. La apariencia endoscópica puede variar, desde una mucosa de apariencia normal hasta: engrosamiento de la mucosa, eritema difuso, nódulos, pseudotumores, erosiones y úlceras, que pueden sangrar y perforarse. Aunque puede afectar cualquier parte del estómago, generalmente se localiza en el cuerpo y *fundus* gástrico. Histológicamente, puede haber evidencia de inflamación aguda y crónica, con edema y necrosis. El sello distintivo de la infección son los cuerpos de inclusión intranucleares de CMV, que se encuentran en las células epiteliales y endoteliales en las bases de la úlcera y la mucosa adyacente. El rendimiento diagnóstico aumenta por el cultivo viral y la inmunohistoquímica de las biopsias de la mucosa. Aunque la recuperación espontánea ocurre en 1-2 meses, en pacientes inmunodeprimidos, graves, o con evolución tórpida, puede usarse ganciclovir.

Tabla IV. Causas de gastritis y gastropatías infecciosas

Bacterianas
- *H. Pylori* y otras especies de *Helicobacter*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycoplasma pneumoniae*, gastritis enfisematosa y flemonosa

Virales
- Citomegalovirus, virus Epstein-Barr, influenza A, herpes simple, virus hepatitis C

Fúngicas
- *Cándida albicans*, histoplasmosis, *Cryptosporidium*

Parasitarias
- *Giardia lamblia*, ascariasis

Enfermedad de Ménétrier

La enfermedad de Ménétrier infantil se caracteriza por una hipertrofia de la mucosa gástrica asociada a hipoalbuminemia secundaria a una gastroenteropatía pierde-proteínas.

Afecta, generalmente, a niños menores de 6 años. Clínicamente, presentan: náuseas, vómitos y dolor abdominal, así como signos y síntomas secundarios a la pérdida de proteínas como: edemas periféricos, ascitis y derrame pleural. En Pediatría, la enfermedad es un proceso agudo y benigno, que generalmente se resuelve espontáneamente en 2-10 semanas. En la mayoría de los casos, la enfermedad de Ménétrier se asocia con la infección por CMV, pero también se ha asociado con otros patógenos como: *H. pylori*, *Mycoplasma pneumoniae*, Giardia y herpes simple.

Gastritis medicamentosa (Tabla V)

Gastritis por AINEs (antiinflamatorios no esteroideos)

Las complicaciones gástricas causadas por los AINEs se producen debido a su efecto directo sobre la mucosa y al mecanismo de acción farmacológico.

La inhibición de la conversión del ácido araquidónico en prostaglandinas catalizada por la ciclooxigenasa (COX), reduce la síntesis de prostaglandinas. Las prostaglandinas producidas por la vía COX-1 son, en gran parte, responsables de la integridad de la mucosa y la hemostasia. La inhibición de la COX-1 compromete los mecanismos de protección de la mucosa, como: la producción de moco y bicarbonato, la integridad epitelial, la capacidad regenerativa y el suministro microvascular. En contraste, las prostaglandinas producidas por la vía COX-2 median el dolor, la inflamación y la fiebre.

El uso de los AINEs está limitado por sus efectos adversos en el tracto gastrointestinal, que van desde el daño superficial de la mucosa hasta las ulceraciones francas, que pueden dar lugar a una hemorragia gastrointestinal

Tabla V. Causas de gastritis y gastropatías medicamentosas

- Antiinflamatorios no esteroideos
- Ácido acetilsalicílico
- Dexametasona
- Ácido valproico
- Hierro
- Cloruro potásico
- Agentes quimioterápicos
- Alcohol
- Cisteamina

potencialmente mortal. En los niños, es típica la presencia de pliegues gástricos engrosados y la ulceración de la incisura angular con sangrado gastrointestinal. Esto puede ocurrir con el uso a corto y largo plazo. Aunque los efectos adversos de los AINEs se reconocen con mayor frecuencia en el estómago, puede haber cambios en todo el tracto gastrointestinal, incluidos: esófago, intestino delgado y colon. Se ha demostrado que los niños con uso prolongado de AINEs, durante más de 2 meses, desarrollan: gastropatía, erosiones antrales o úlceras. Otros factores que aumentan el riesgo de úlceras gastrointestinales relacionadas con AINEs son: uso concomitante de otro AINE o corticoides, dosis más altas de AINEs, antecedentes de enfermedad ulcerosa, uso de anticoagulantes e infección por *H. Pylori*. Para reducir los efectos adversos de los AINEs en el tracto gastrointestinal, el uso concomitante de IBPs o misoprostol (un análogo de prostaglandina) puede ser beneficioso. Los antagonistas de los receptores H_2 no previenen eficazmente las úlceras gástricas inducidas por AINEs; por lo tanto, los IBPs son de elección en estos casos[8].

Gastritis y gastropatía neonatal

La gastritis o gastropatía en el recién nacido, generalmente, es una gastropatía por estrés, debido a diferentes factores de riesgo.

El neonato enfermo, a menudo, tiene múltiples factores de riesgo, como: prematuridad, hipoxia, asistencia respiratoria prolongada, desequilibrio ácido-base y sepsis. Los factores de exacerbación en estos neonatos críticos, incluyen: succión traumática, sufrimiento fetal, hipergastrinemia e hiperpepsinogenemia. Aunque los neonatos pueden estar asintomáticos, también pueden presentar síntomas como: dificultad para la alimentación, vómitos, escasa ganancia ponderal, hemorragia digestiva alta e incluso perforación gástrica. Por lo general, no se requiere una evaluación endoscópica, ya que esta gastropatía responde rápidamente al tratamiento supresor de ácido. Las cardiopatías congénitas (principalmente *ductus* dependientes, que reciben prostaglandina E_1) y los medicamentos, también pueden contribuir al desarrollo de la patología gástrica.

Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio del autor.

1.*** Thomson M. Esophagitis. En: Kleiman R, Goulet O, Mieli-Vergani G, Sanderson I, Sherman P, Shneider B, ed. Walker´s Pediatric Gastrointestinal Disease. Physiology. Diagnosis. Management. 6th ed. North Carolina: People´s Medical Publishing House-USA; 2018. p. 125-49.

2.** Adamiak T, Plati KF. Pediatric Esophageal disorders: Diagnosis and Tretment of Reflux and Eosinophilic Esophagitis. Pediatrics in Review. 2018; 39: 392-403.

3.** Fritz J, Lerner D, Suchi M. Virus herpes simplex Virus Esophagitis in Immunocompetent Children: A Harbinger of Eosinophilic Esophagitis? J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018; 66: 609-13.

4.*** Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, Cabana M, DiLorenzo C, Gottrand F, et al. Pediatric gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018; 66: 516-54.

5.*** Lucendo AJ, Molina-Infante J, Arias A, von Arnim U, Bredenoord AJ, Bussmann C, et al. Guidelines on eosinophilic esophagitis: evidence-based statements and recommendations for diagnosis and management in children and adults. United European Gastroenterology Journal. 2017; 5: 335-58.

6.*** Lucendo AJ, Molina-Infante J. Eosinophilic oesophagitis: Current evidence-based diagnosis and treatment. Gastroenterol Hepatol. 2018; 41: 281-91.

7.** Ramos E. Gastritis, úlcera y hemorragia digestiva. Pediatr Integral. 2015; XIX(2): 3-91.

8.** Martínez MJ, Viada JF. Gastritis, infección por *Helicobacter pylori* y enfermedad ulcerosa péptica. En: Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. Madrid: Ergon S.A.; 2016. p. 99-113.

9.** Dixon MF, Genta RM, Yardley JH, Correa P. Classification and grading of gastritis. The updated Sydney system. International workshop on the histopathology of gastritis. Houston 1994. Am J Surg Pathol. 1996; 20: 1161-81.

10.*** Dohil R, Hassal E, Jevon G, Dimmick J. Gastritis and gastropathy of childhood. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1999; 29: 378-94.

11.*** Bontems P, Kalach N, Vanderpas J, Iwanczak B, Casswall T, Koletzko S, et al. Helicobacter pylori infection in European Children with Gastro-duodenal Ulcers and Erosions. Pediatr Infect Dis J. 2013; 32: 1324-9.

12.** Kalach N, Bontems P, Koletzko S, Mourad-Baars P, Shchervakov P, Celinska-Cedro D, et al. Frequency and risk factors of gastric and duodenal ulcers or erosions in children: a prospective 1-month European Multicenter Study. European Journal of Gastroenterology and Hepatology. 2010; 22: 1174-81.

13.** Blecker U, Gold BD. Gastritis and peptic ulcer disease in childhood. Eur J Pediatr. 1999; 158: 541-6.

14.*** Vakil NB et al. Peptic ulcer disease: Clinical manifestations and diagnosis. Uptodate. Revisado en Noviembre 2019.

15.*** Sierra D, Wood M, Kolli S, Felipez LM. Pediatric Gastritis, Gastropathy, and Peptic Ulcer Disease. Pediatrics in review. 2018; 39: 542-9.

16.** Hooi JKY, Lai WJ, Ng WK, Suen MMY, Underwood FE, Tanyingoh D, et al. Global prevalence of Helicobacter pylori infection: systematic review and meta-analysis. Gastroenterology. 2017; 153: 420-9.

17.** Sivapalasingam S, Rajasingham A, Macy JT, Friedman CR, Hoekstra RM, Ayers T, et al. Recurrence of Helicobacter pylori infection in Bolivian children and adults after a population-based "screen and treat" strategy. Helicobacter. 2014; 19: 343-8.

18.*** Jones NL, Koletzko S, Goodman K, Bontems P, Cadranel S, Casswall T, et al. Joint ESPGHAN/ NASPGHAN Guidelines for the Management of Helicobacter pylori in Children and Adolescents (Update 2016). J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017; 64: 991-1003.

19.** Savoldi A, Carrara E, Graham DY, Conti M, Tacconelli E. Prevalence of antibiotic resistance in Helicobacter pylori: a systematic review and meta-analysis in world health organization regions. Gastroenterology. 2018; 155: 1372-382.

20.** Fernández Caamaño B, Ramos Boluda E, Martínez-Ojinaga Nodal E, Molina Arias M, Sarría Osés J, Prieto Bozano G. Enfermedad de Ménétrier asociada a infección por citomegalovirus. An Pediatr. 2015; 82: 113-6.

Bibliografía recomendada

- Thomson M. Esophagitis. En: Kleiman R, Goulet O, Mieli-Vergani G, Sanderson I, Sherman P, Shneider B, ed. Walker´s Pediatric Gastrointestinal Disease. Physiology. Diagnosis. Management. 6th ed. North Carolina: People´s Medical Publishing House-USA; 2018. p. 125-49.

Capítulo del libro considerado la "Biblia" de la Gastroenterología Pediátrica. Presenta una descripción extensa sobre las principales causas de esofagitis en el niño, dedicando una gran parte del capítulo al análisis y descripción de los mecanismos íntimos, celulares y citoquímicos, responsables de las distintas formas de esofagitis.

- Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, Cabana M, DiLorenzo C, Gottrand F, et al. Pediatric gastroesophageal Reflux

Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018; 66: 516-54.
Guía indispensable para el tratamiento de ERGE y RGE en Pediatría.

- Lucendo AJ, Molina-Infante J. Eosinophilic oesophagitis: Current evidence-based diagnosis and treatment. Gastroenterol Hepatol. 2018; 41: 281-91.
Resumen actualizado del manejo de la esofagitis eosinofílica en Europa.

- Kalach N, Bontems P, Koletzko S, Mourad-Baars P, Shchervakov P, Celinska-Cedro D, et al. Frequency and risk factors of gastric and duodenal ulcers or erosions in children: a prospective 1-month European Multicenter Study. European Journal of Gastroenterology and Hepatology. 2010; 22: 1174-181.
Estupendo estudio prospectivo de un mes de duración en 19 centros de 13 países europeos, en el que se identifican factores de riesgo de la enfermedad ulcerosa péptica y se obtienen datos sobre la prevalencia de esta enfermedad en niños sometidos a endoscopia digestiva.

- Jones NL, Koletzko S, Goodman K, Bontems P, Cadranel S, Casswall T, et al. Joint ESPGHAN/ NASPGHAN Guidelines for the Management of *Helicobacter pylori* in Children and Adolescents (Update 2016). J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017; 64: 991-1003.
Actualización de la guía clínica conjunta de la sociedad europea y norteamericana de gastroenterología pediátrica, sobre el manejo de la infección por *Helicobacter pylori*.

Caso clínico

Niña de 9 años ingresada por dolor abdominal, malestar y cefalea de 5 días de evolución, con fiebre de hasta 40ºC durante los 3 primeros días. El dolor es epigástrico y retroesternal, urente e intenso, con empeoramiento durante las comidas e interrupción del sueño; no mejora con analgesia habitual (paracetamol y metamizol orales). Asoció, además, 3 vómitos no hemáticos y pérdida ponderal de 2 kg. Sin antecedentes de interés.

Exploración: peso: 25,2 kg (p 10-25); talla: 133 cm (p 25-50); Tº axilar: 36,8ºC. BEG. AC: rítmica, no soplos; AP: normal. Abdomen: dolor intenso a la palpación en epigastrio, sin masas ni megalias. No lesiones en cavidad oral ni faringe. Exploración neurológica normal. Resto sin alteraciones.

Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica básica con amilasa y transaminasas sin alteraciones. Discreta acidosis metabólica parcialmente compensada. Ecografía abdominal normal.

Evolución: ingresa para rehidratación, analgesia y omeprazol intravenosos. A las 48 horas de ingreso, persiste dolor intenso con sialorrea e incapacidad para deglutir alimentos sólidos ni líquidos. Se realizó una gastroscopia, objetivándose: patrón nodular a nivel gástrico, cardias incompetente y múltiples úlceras en el tercio esofágico distal con fondo fibrinoso y bordes elevados confluentes hasta abarcar la totalidad de la circunferencia esofágica. Histológicamente, el diagnóstico fue de gastritis superficial activa antral, sin identificar bacilos tipo *Helicobacter pylori;* intensa inflamación aguda a nivel esofágico, con erosiones y presencia de inclusiones virales compatibles con herpes (Fig. 2), etiología que se confirma mediante inmunohistoquímica (anticuerpo policlonal, Rabbit de Agilent-Dako) (Fig. 3).

Ante los hallazgos descritos, se optimizó el tratamiento con omeprazol y se añadió aciclovir intravenoso, sustituido posteriormente por valaciclovir oral, con mejoría progresiva hasta el momento del alta.

Se mantuvo en seguimiento en la consulta, persistiendo los síntomas (dolor y pirosis), al año se repitió la gastroscopia, en la que se objetivó pangastritis nodular con cultivo positivo para *Helicobacter pylori* resistente a claritromicina, y estrías eritematosas en esófago distal, no confluentes, sin úlceras. No se apreciaron inclusiones virales en las biopsias. Se pautó tratamiento erradicador guiado por antibiograma, con test de aliento de control negativo y tratamiento prolongado con lansoprazol.

De nuevo, durante el seguimiento, presentó reaparición de la clínica tras cada intento de retirada de los IBP, motivando el ingreso y una tercera gastroscopia, persistiendo en la misma, esofagitis erosiva distal y gastritis nodular antral. Se realiza pHmetría-impedanciometría, mostrando reflujo moderado-severo de carácter ácido y predominio diurno, con extensión proximal del 70%, con aclaramiento esofágico normal. Ante la evolución tórpida y la falta de control de la enfermedad con los tratamientos médicos, se remitió a un servicio de cirugía pediátrica, que llevó a cabo una funduplicatura de Nissen, con evolución favorable tras la misma, pudiendo suspender IBP sin reaparación de los síntomas.

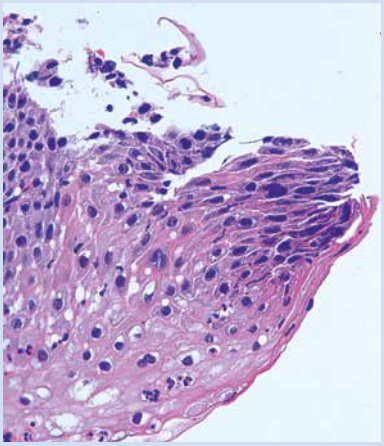


Figura 2. Biopsia de esófago mostrando infiltrado inflamatorio, núcleos hipercromáticos e inclusiones virales.

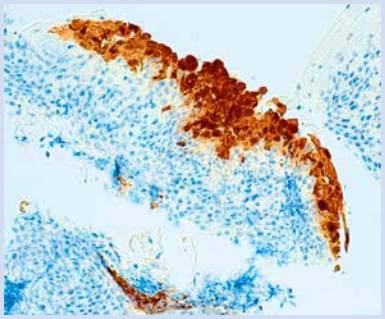
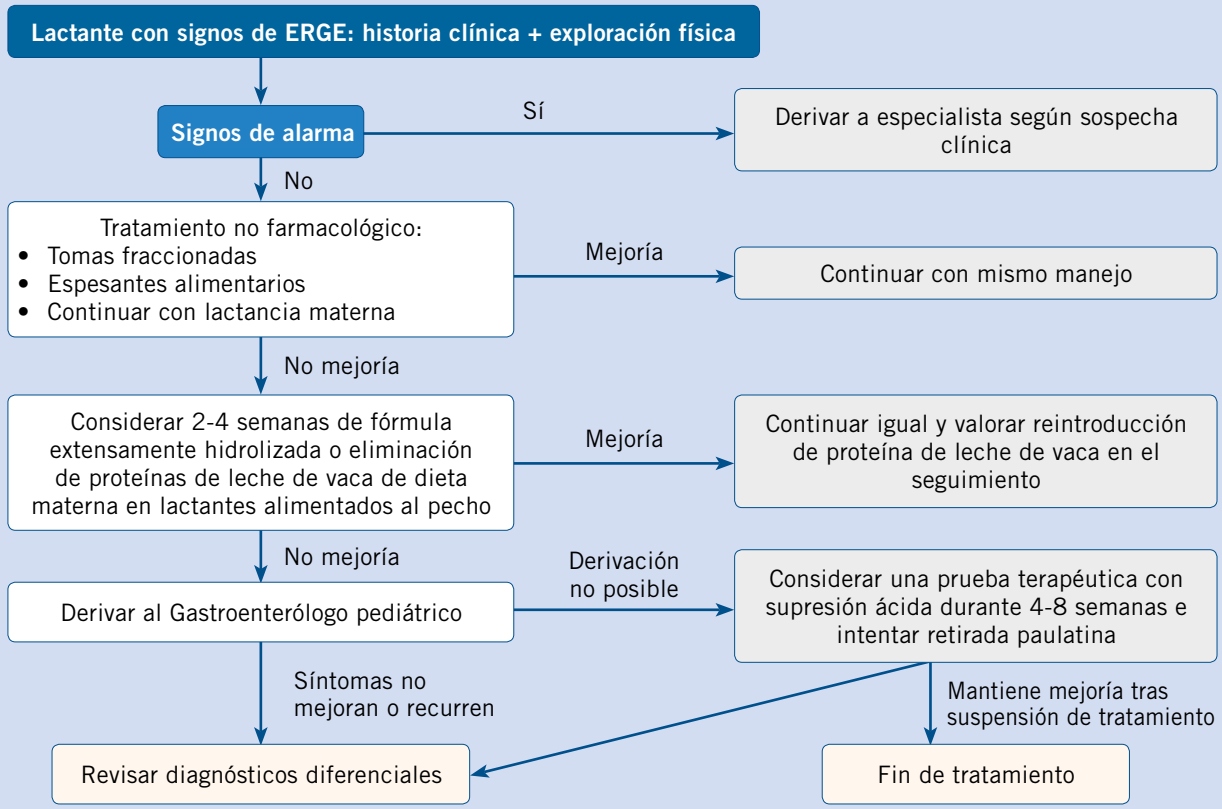


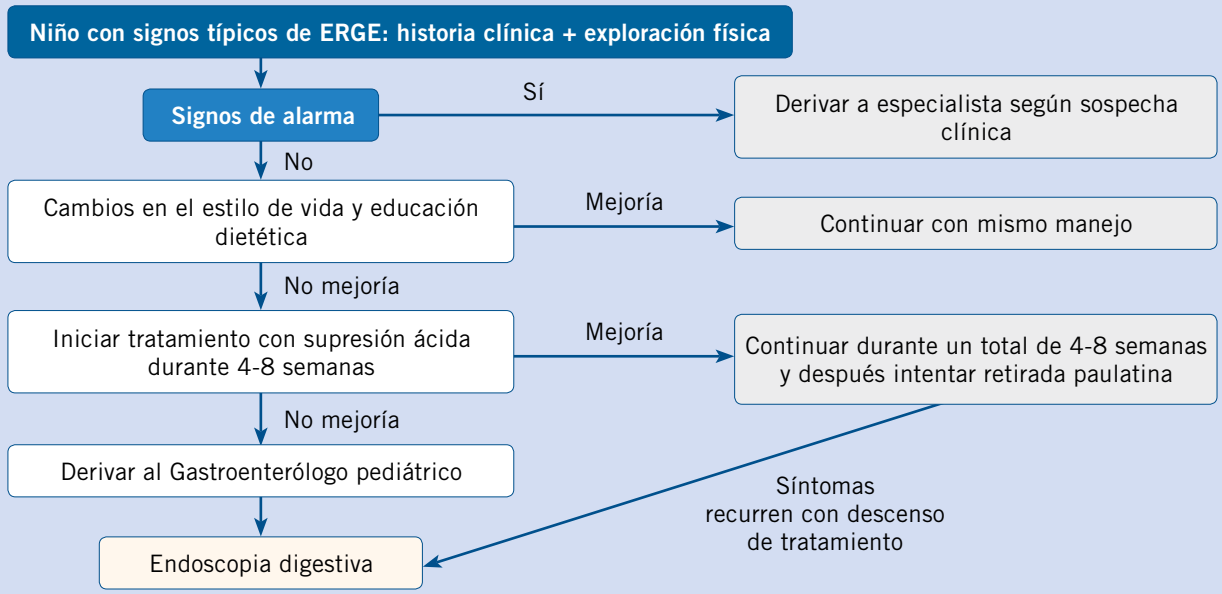
Figura 3. Biopsia de esófago mostrando la positividad para la tinción inmunohistoquímica para el virus herpes simples tipo 1 (anticuerpo policlonal, Rabbit de Agilent-Dako).

Algoritmo 1. Manejo de ERGE (Enfermedad por Reflujo Gastro-Esofágico) en lactantes*



**Modificado de: Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, Cabana M, DiLorenzo C, Gottrand F, et al. Pediatric gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018; 66: 516-54.*

Algoritmo 2. Manejo de ERGE (Enfermedad por Reflujo Gastro-Esofágico) en niños*



**Modificado de: Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, Cabana M, DiLorenzo C, Gottrand F, et al. Pediatric gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018; 66: 516-54.*

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Esofagitis y gastritis

1. **Adolescente de 13 años que presenta diariamente pirosis desde hace varios meses. La historia no sugiere otra enfermedad diferente a ERGE (Enfermedad por Reflujo Gastro-Esofágico). La exploración física es normal (peso en p50), ¿cuál es la recomendación CORRECTA, como primera línea?**
   a. Endoscopia sin biopsias para visualizar la mucosa esofágica.
   b. Endoscopia con biopsias para demostrar esofagitis por reflujo.
   c. Realizar phmetría o impedanciometía para demostrar el tiempo de relación entre los síntomas y el reflujo.
   d. Prueba diagnóstico-terapéutica con IBP de 4-8 semanas.
   e. Iniciar tratamiento con un procinético.

2. **Niño de 12 años que acude a consulta por disfagia progresiva en los últimos 2 meses. Refiere cuadro de un año de evolución con síntomas de reflujo, incluidos regurgitación y sensación de cuerpo extraño. Señala la respuesta ERRÓNEA:**
   a. La presencia de ≥ 15 eosinófilos por campo de gran aumento en varias biopsias esofágicas, es diagnóstico de EEo (esofagitis eosinofílica).
   b. El tratamiento inicial de elección siempre es la dieta de exclusión de 6 alimentos.
   c. La EEo presenta un aumento significativo en incidencia y prevalencia, en los últimos años.
   d. El ERGE (Enfermedad por Reflujo Gastro-Esofágico) es el principal diagnóstico diferencial, pero no es excluyente.
   e. Predomina en varones y la atopia es el factor de riesgo más frecuentemente asociado.

3. **En relación con la enfermedad ulcerosa péptica en el niño, es FALSO que:**
   a. La incidencia aumenta con la edad.
   b. Las causas más frecuentes son: la infección por *Helicobacter pylori* y la ingesta de AINEs.
   c. La úlcera se refiere a la lesión que alcanza la *muscularis mucosae*.
   d. El diagnóstico de elección es la endoscopia digestiva alta.
   e. El sexo femenino es un factor de riesgo.

4. **Señale la respuesta VERDADERA:**
   a. Llamamos gastropatía al infiltrado inflamatorio de la mucosa gástrica.
   b. El diagnóstico de elección de la úlcera gastroduodenal es el tránsito digestivo superior.
   c. Se han descrito erosiones/úlceras hasta en el 12,3% de niños con síntomas digestivos sometidos a endoscopia.
   d. La clasificación más aceptada de la gastritis en niños es la de Sydney 1996.
   e. La úlcera gástrica produce dolor unas horas tras la ingesta.

5. **¿Cuál es la causa más FRECUENTE de esofagitis producida por fármacos?**
   a. Salicilatos.
   b. Cloruro potásico.
   c. Tetraciclinas.
   d. Antinflamatorios no esteroideos (AINEs).
   e. Sulfato ferroso.

Caso clínico

6. **Respecto de la esofagitis herpética, señale la respuesta CORRECTA:**
   a. Se presenta siempre con: fiebre, dolor epigástrico-retroesternal y lesiones labiales u orales características.
   b. Afecta exclusivamente a inmunodeprimidos.
   c. Es obligatorio el tratamiento con antivirales.
   d. El diagnóstico se realiza mediante gastroscopia, con tomas de biopsias para histología, inmunohistoquímica o cultivo o PCR.
   e. Siempre infecta epitelios previamente dañados.

7. **En relación con el tratamiento de la esofagitis herpética, señale la respuesta ERRÓNEA:**
   a. La hidratación, analgesia y la alimentación parenteral u oral, según tolerancia, son los pilares del tratamiento.

b. Es frecuente el uso de IBP (inhibidores de la bomba de protones) o AntiH2.

c. El tratamiento único con antivirales es suficiente para curar la inflamación, siendo, por lo tanto, necesarios.

d. Los antivirales pueden acortar el tiempo hasta la curación.

e. Los síntomas son los suficientemente intensos como para requerir el ingreso del paciente para su tratamiento.

8. Con respecto al manejo de la infección por *Helicobacter pylori*, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?

a. La gastroscopia con toma de biopsias es el método diagnóstico de elección.

b. Las resistencias antibióticas son el principal factor que afecta a la eficacia de los regímenes terapéuticos actuales.

c. En nuestro medio, las resistencias a claritromicina son muy altas, acercándose, en algunos casos, al 50%.

d. La adherencia terapéutica juega un papel importante en la erradicación.

e. El control de la erradicación debe hacerse mediante técnicas no invasivas, 2 semanas después de haber finalizado el tratamiento.

Diarrea crónica

E. Ramos Boluda, R. González Sacristán

Servicio de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Resumen

La diarrea es un trastorno frecuente en el niño. Generalmente, se trata de un proceso agudo y autolimitado; pero, en ocasiones, se prolonga. La diarrea crónica se define como la persistencia de deposiciones más frecuentes o menos consistentes durante, al menos, 14 días. Las causas son múltiples y se relacionan con la edad de aparición. En países en vías de desarrollo, la causa más frecuente es la infecciosa, con importante morbilidad y mortalidad. En países industrializados, la diarrea generalmente tiene un curso más benigno. Es importante establecer un correcto diagnóstico diferencial basado fundamentalmente en la historia clínica y la exploración física, prestando especial atención a la afectación en el crecimiento.

Abstract

Diarrhea is a frequent disorder in the early infancy. It is usually an acute and self-limited process but it can be prolonged. Chronic diarrhea is defined as the persistence of more frequent or less consistent stools for at least 14 days. Causes are multiple and related to the age of onset. In developing countries, the most frequent etiology is infection with high morbidity and mortality. In developed countries, diarrhea usually has a more benign course.
It is important to establish a correct differential diagnosis mainly based on clinical history and physical examination, paying special attention to growth failure.

Palabras clave: Diarrea crónica; Malabsorción; Malnutrición.

Key words: *Chronic diarrhea; Malabsorption; Malnutrition.*

Pediatr Integral 2019; XXIII (8): 386 – 391

Introducción

La diarrea crónica se define como un aumento en el número de deposiciones o disminución de su consistencia durante más de 14 días y se produce por varios mecanismos (osmolar, secretor, motor o inflamación).

La diarrea crónica se define como la presencia de deposiciones más frecuentes (más de 10 g/kg/d en niños pequeños o > 200 g/d en los más mayores) o de menor consistencia durante, al menos, 14 días[1]. Las causas son múltiples y, en general, están en relación con la edad de aparición. Es un cuadro clínico responsable de una gran morbi-mortalidad, fundamentalmente en los países en vías de desarrollo, llegando a afectar aproximadamente al 3-5% de la población mundial[2].

Las diferentes entidades que provocan diarrea crónica, lo hacen siguiendo cuatro mecanismos fundamentales[3]: diarrea osmótica, diarrea secretora, dismotilidad intestinal y diarrea inflamatoria. En algunas ocasiones, el mecanismo es mixto.

- La *diarrea osmótica* se produce como consecuencia de la presencia en la luz intestinal de nutrientes no absorbidos. Cualquier enfermedad, congénita o adquirida, que curse con malabsorción de sustancias osmóticamente activas (ejemplo: hidratos de carbono), provoca diarrea por este mecanismo. Típicamente, esta diarrea cesa con el ayuno, es por ello que, en ocasiones, es denominada como: "diarrea inducida por la dieta"[4]. Ejemplos de diarrea provocada por este mecanismo son los trastornos de absorción de hidratos de carbono, tanto primarios como secundarios.
- La *diarrea secretora* es un cuadro que cursa con deposiciones líquidas muy abundantes que no ceden con el ayuno, y es debida a la secreción activa de iones a la luz intestinal o a la falta de absorción de los mismos. Dentro de este mecanismo, se encuentran la diarrea clorada o la sódica congénita[5].

En la tabla I, se muestran los hallazgos típicos que diferencian ambos mecanismos.

Existen otros dos mecanismos por medio de los cuales se puede provocar diarrea:

1. Diarrea secundaria a *dismotilidad* intestinal: aparece sin alteración de las capacidades absortivas de la mucosa intestinal. Se produce una disminución en el tiempo de tránsito y un aumento en el líquido en la luz intestinal. Por este mecanismo, se produce la diarrea en el síndrome de intestino irritable[7].
2. Diarrea *inflamatoria*: por daño en la mucosa intestinal secundario a un proceso inflamatorio. Este es el caso de la enfermedad inflamatoria intestinal[8].

Etiología

La etiología de la diarrea crónica está en relación con la edad de aparición.

El origen de la diarrea crónica es múltiple y depende fundamentalmente de la edad de aparición de la clínica. En la tabla II, se enumeran las causas más frecuentes.

Las diarreas prolongadas de aparición neonatal suelen ser graves y secundarias a trastornos congénitos. Generalmente, requieren hospitalización, por lo que deben ser siempre remitidas al Hospital de referencia y se salen del ámbito de la Atención Primaria, por lo que no van a ser abordadas en el presente trabajo.

Evaluación de la diarrea crónica

La valoración de la diarrea crónica debe basarse en una correcta anamnesis y exploración física, que nos orientarán hacia el estudio que debe realizarse para llegar al diagnóstico final.

- La *historia clínica y la exploración física* son pilares fundamentales a la hora de orientar el diagnóstico de una diarrea crónica. Las características de las deposiciones o la sintomatología acompañante ofrecen una valiosa información sobre el origen del cuadro clínico.
  - Los antecedentes familiares son importantes a la hora de diagnosticar algunas enfermedades como: fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal, enteropatía autoinmune o enfermedad celiaca.
  - Debe realizarse una cuidadosa anamnesis sobre las características de las deposiciones y el momento de su aparición en relación con la introducción de nuevos alimentos. Deposiciones voluminosas y fétidas sugieren malabsorción grasa y/o proteica. Si en cambio son: líquidas, ácidas y explosivas, orientan a una malabsorción de hidratos de carbono, y la presencia de sangre o moco a una enfermedad inflamatoria intestinal. La consistencia cambiante con restos de alimento sin digerir es característica de trastornos motores (diarrea funcional y síndrome del intestino irritable).
  - En la exploración física, prestaremos especial atención a la repercusión nutricional del cuadro clínico (retraso ponderoestatural), presencia de hallazgos sugestivos de malabsorción intestinal (distensión abdominal, hipotrofia muscular, disminución de panículo adiposo), existencia de visceromegalias y lesiones mucosas, sin olvidar la inspección perianal para valorar la existencia de eritema, fístulas o fisuras.

En la tabla III, se enumeran las entidades más frecuentes de diarrea crónica en el ámbito de Atención Primaria, clasificadas según la afectación de la curva de desarrollo.

- *Exploraciones complementarias iniciales:*
  - Estudio bacteriológico y parasitológico de heces: en ocasiones, la infección por *Yersinia*, *Sal-*

Tabla I. Diferencias entre diarrea secretora y osmótica[6]

	Diarrea osmótica	*Diarrea secretora*
Volumen heces	< 200 ml/24 h	> 200 ml/24 h
Respuesta al ayuno	Cesa la diarrea	Persiste la diarrea
Na^+ en heces	< 70 mEq/l	> 70 mEq/l
Cuerpos reductores	Positivos	Negativo
pH en heces	< 5	> 6

Tabla II. Etiología de la diarrea crónica por grupos de edad[6,9,10]

0-30 días	*1-6 meses*	*> 6 meses y preescolares*	*Escolares*
- Abetalipoproteinemia - Acrodermatitis enteropática - Diarrea clorada congénita - Diarrea sódica congénita - Síndrome de intestino corto congénito - Déficit congénito de lactasa - Malabsorción de disacáridos - Alergia alimentaria - Malabsorción de glucosa-galactosa - Enfermedad de Hirschsprung - Síndrome IPEX - Enfermedad por inclusiones microvellositarias - Displasia epitelial intestinal - Linfangiectasia neonatal - Malabsorción primaria de sales biliares - Pseudoobstrución intestinal	- Síndrome postenteritis - Fibrosis quística - Inmunodeficiencia - Alergia no Ig E mediada a antígeno alimentario - Enfermedad de Hirschsprung - Enfermedad de Schwachmann - Enteropatía autoinmune - Infecciones de repetición	- Síndrome postenteritis - Giardiasis - Diarrea funcional - Enfermedad celiaca - Déficit de sacarasa-isomaltasa - Enfermedad inflamatoria intestinal - Fibrosis quística - Enfermedad de Schwachmann - Tumores - Inmunodeficiencias - Infecciones de repetición	- Síndrome del intestino irritable - Enfermedad celiaca - Déficit de lactasa tipo adulto - Enfermedad inflamatoria intestinal - Giardiasis - Tumores

Tabla III. Causas más frecuentes de diarrea crónica según afectación del desarrollo[3]

Sin fracaso de crecimiento	*Hallazgos clínicos*	*Hallazgos exploraciones complementarias*
Diarrea funcional /síndrome del intestino irritable	Diarrea diurna sin moco ni sangre Ritmo intestinal cambiante Dolor abdominal que se alivia con la defecación	Sin hallazgos
Malabsorción de lactosa	Malestar o dolor abdominal, flatulencia Relación con la ingesta de lácteos Deposiciones ácidas, explosivas	Elevación del hidrógeno espirado tras la ingesta de lactosa
Sobredesarrollo bacteriano	Malestar abdominal Riesgo aumentado si ausencia de válvula ileocecal	Elevación del hidrógeno basal y precoz tras la ingesta de lactulosa
Con fracaso de crecimiento		
Enteropatía inducida por alimentos	La mayor parte por proteína de leche de vaca y/o soja A veces, presencia de sangre en heces	Puede haber hipoalbuminemia, anemia o elevación de Ig E
Enfermedad celiaca	Prevalencia >1/100 Manifestaciones muy variadas	↑ anticuerpos antitransglutaminasa y antiendomisio Frecuente déficit de Ig A Atrofia vellositaria y/o infiltrado linfocítico intraepitelial
Enfermedad inflamatoria intestinal	Frecuente presencia de sangre en las heces Urgencia defecatoria Dolor abdominal	Elevación de reactantes de fase aguda (VSG, PCR) Anemia Hipoalbuminemia
Inmunodeficiencia	Infecciones recurrentes	↓ Igs, linfopenia Bajo nivel de respuesta a vacunas
Enteropatía autoinmune	Diarrea secretora Endocrinopatías	Anticuerpos antienterocito, anticolonocitos o anti células caliciformes
Enfermedad de Hirschsprung	Retraso en la eliminación de meconio Distensión abdominal Emisión explosiva de heces tras examen rectal	Alteración en enema de bario Ausencia de células ganglionares en biopsia rectal
Fibrosis quística	Malabsorción global	↓ Elastasa fecal ↑ Hidrógeno espirado si hay sobredesarrollo bacteriano

monella, *Clostridium* o *E. Coli* pueden tener un curso subagudo. Es importante también detectar *Giardia* y *Cryptosporidium*. El uso de determinaciones por PCR ha mejorado la sensibilidad y especificidad de estas técnicas.

- Hemograma, bioquímico de sangre, estudio de coagulación y perfil férrico, para detectar: anemia, ferropenia, alteración de la función hepática, coagulopatía secundaria a malabsorción de vitamina K, hipoproteinemia o hipoalbuminenia, reactantes de fase aguda (VSG, PCR).
- Serología de enfermedad celiaca: valorar según grado de sospecha, realizar niveles de Ig A totales y anticuerpos antitransglutaminasa y antiendomisio.
- Estudio macroscópico y microscópico de heces: detecta la imagen de esteatorrea, la presencia de moco, sangre o leucocitos, o la presencia de fibra o alimentos sin digerir.

• *Estudio de función digestiva (segundo nivel):*
- Estudio de malabsorción en heces de 72 horas: se realiza una cuantificación de la grasa fecal/24 horas. Los valores normales son diferentes según la edad (niños <3,5 g/24 horas, adolescentes y adultos <6 g/24 horas). Si se registra la grasa ingerida, se puede determinar el coeficiente de absorción de grasa (valor normal en pretérmino: 60-75%; RN a término: 80-85%; < 3 años: 90-95%; y >3 años: 95-98%).
- Alfa 1-antitripsina fecal: indica pérdida proteica en heces (VN: <0,7-0,9 mg/g heces secas).
- Elastasa fecal: sirve para diagnosticar insuficiencia pancreática (VN > 200 U/g heces).
- Calprotectina fecal: es un marcador de inflamación intestinal inespecífico, por lo que está elevada en la enfermedad inflamatoria intestinal y en otros cuadros clínicos, como procesos infecciosos (VN <50 µg/g heces).

- Cribado de azúcares: pH (ácido en malabsorción de hidratos de carbono) (VN: 4,5-5 en lactancia materna; 5,5-8,5 en lactancia artificial; y 6-7,5 en niños mayores) y cuerpos reductores, que indican la presencia de hidratos de carbono en heces, excepto sacarosa (VN <0,25%; 0,25-0,5% dudoso y > 0,5% patológico). La sacarosa es un azúcar no reductor que precisa ser hidrolizado para ser detectado.

- *Pruebas orientadas según sospecha clínica:*
  - Cuantificación de inmunoglobulinas y estudio inmunológico: si se sospecha una inmunodeficiencia.
  - Test del hidrógeno espirado: si se sospecha malabsorción de hidratos de carbono o sobredesarrollo bacteriano. Se basa en la propiedad de fermentar los hidratos de carbono que poseen algunas bacterias, produciendo hidrógeno que es detectado en el aire espirado. Tras un periodo de ayuno, se administra 1 g/kg de peso del azúcar a investigar en una solución al 10% (lactulosa en caso de sobredesarrollo bacteriano). Se recoge el aire espirado y la glucemia en situación basal y cada 30 minutos hasta un total de 180 minutos. Se considera patológico una elevación de la glucemia <20 mg/dl y del H_2 espirado superior a 10-20 ppm. Si la elevación es precoz o basal, se trata de un sobredesarrollo bacteriano y, si es tardía, una malabsorción del azúcar investigado.
  - Test del sudor: si existe la sospecha de una fibrosis quística (VN <30 mEq/l de ClNa; 30-60 mEq/l dudoso; y > 60 mEq/l patológico).
  - Biopsia yeyunal: en caso de sospecha de enfermedad celiaca y cuando no se haya podido establecer el diagnóstico por métodos no invasivos (serología). Se observará atrofia vellositaria en grado variable e infiltrado linfocitario intraepitelial. Puede realizarse biopsia en caso de sospecha de otras enfermedades como: enteropatía autoinmune y, en algunas ocasiones, en déficit de absorción de disacáridos (determinación de actividad enzimática de oligosacaridasas) o de enteropatía sensible a antígeno alimentario.
  - Endoscopia: se realizará para la toma de muestras histológicas y cuando exista sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal.
  - Prueba de provocación: cuando la clínica sea sugestiva de alergia no Ig E mediada a antígeno alimentario. El diagnóstico se realiza con una prueba de exclusión con desaparición de la sintomatología y la reaparición con la reintroducción del alimento.
  - Estudio genético: en enfermedad celiaca, fibrosis quística, déficit de sacarasa-isomaltasa, enfermedad de Schwachmann, etc.

Entidades más frecuentes

Se describen las entidades más frecuentes causantes de diarrea crónica. Se incide en el papel del pediatra de Atención Primaria en el enfoque y derivación del paciente.

Diarrea funcional

La diarrea funcional (antes denominada diarrea crónica inespecífica) se define como: la presencia de 3 o más deposiciones no formadas sin dolor, durante 4 semanas o más[11]. No cursa con afectación del estado nutricional, si no se realizan manipulaciones dietéticas. Aparece entre los 6 meses y los 5 años, y es la causa más frecuente de diarrea en esta franja de edad. Las deposiciones típicamente contienen moco y restos de alimentos sin digerir, y van disminuyendo su consistencia a lo largo del día. Se cree que puede ser debida a trastornos de motilidad y/o ingesta de grandes cantidades de hidratos de carbono simples[12]. La normalidad en la exploración clínica excluye la necesidad de estudios complejos. No precisa tratamiento, excepto la limitación de grandes cantidades de azúcares, ya que se resuelve espontáneamente. En casos muy sintomáticos, pueden utilizarse espasmolíticos (bromuro de otilonio) o antidiarreicos (loperamida).

Giardiasis intestinal

Es un cuadro frecuente en los primeros años de vida, sobre todo, si el paciente asiste a guardería. Se adquiere por la ingesta de quistes procedentes de las heces de un paciente infectado. Es más frecuente en pacientes con déficit de IgA. Produce un cuadro de diarrea fétida, malabsortiva, debido a la lesión vellositaria que produce en ocasiones; por ello, a veces, se puede confundir con otras entidades que cursen con malabsorción, como la enfermedad celiaca. El diagnóstico se realiza con la búsqueda de quistes o PCR en heces. El tratamiento consiste en la administración de 15-20 mg/kg/día de metronidazol (máximo 750 mg/día) durante 5-7 días o tinidazol 50 mg/kg (máximo 2 gramos) en una sola dosis. En caso de recurrencia, se debe utilizar una combinación de dos fármacos: metronidazol y albendazol, 15 mg/kg/d durante 5 días[6].

Síndrome postenteritis

Es un cuadro de diarrea de más de 4 semanas de duración que aparece tras un cuadro infeccioso. Es más frecuente en lactantes o preescolares. Puede ser debido a lesión vellositaria y/o sobredesarrollo bacteriano. En pacientes de corta edad, puede ser debido a una sensibilización a antígeno alimentario por ruptura de la barrera intestinal con paso de antígenos al torrente sanguíneo. Es un cuadro cada vez menos frecuente en nuestro medio.

Malabsorción de lactosa y otros disacáridos

La malabsorción de disacáridos es un cuadro de diarrea líquida, ácida y explosiva, que aparece tras la ingesta del hidrato de carbono implicado.

En el caso de la lactosa, se debe a un déficit de lactasa primario (congénito o de tipo adulto) o secundario (por lesión vellositaria). En el caso de los déficits secundarios, el trastorno es transitorio y cede al resolverse la alteración de base que produjo la lesión vellositaria (gastroenteritis aguda en pacientes muy pequeños, enfermedad celiaca, giardiasis, enfermedad inflamatoria, etc.). En el caso del déficit primario, la más frecuente es la de tipo adulto o racial. Llega a afectar hasta el 70% de la población, según la región. En la Europa mediterránea, la prevalencia es de alrededor del 20%. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y se puede confirmar realizando un test del hidrógeno espirado con lactosa o un cribado de azúcares tras la ingesta de lactosa. El

tratamiento es la exclusión de lactosa de la dieta hasta la cantidad que clínicamente se tolere.

En el déficit de sacarasa-isomaltasa, el cuadro de diarrea aparece con la ingesta de polímeros de glucosa o sacarosa presente en los cereales o en las fórmulas sin lactosa. La clínica aparece cuando se ingieren estos productos. La clínica es similar a la intolerancia a la lactosa. El déficit no se resuelve, pero la tolerancia a estos azúcares mejora con la edad. De la misma manera que en el caso de la lactosa, el tratamiento consiste en la limitación de la ingesta de estos hidratos de carbono, según tolerancia.

Tabla IV. Características diferenciales entre colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn

	Colitis ulcerosa	*Enfermedad de Crohn*
Tramo afectado	Colon Afectación continua	Cualquiera Afectación discontinua
Comienzo	Brusco	Insidioso
Afectación perianal	Raro	Frecuente
Fístulas	Raras	Frecuentes
Estenosis	Raras	Frecuentes
Megacolon tóxico	Frecuente	Raro
Recurrencia post-cx	No	Frecuente
Malignización	Frecuente	Poco frecuente

Sobredesarrollo bacteriano

El intestino delgado contiene una población bacteriana < 10^4 ufc/cc. En algunas situaciones, frecuentes en el niño sano, como infecciones de repetición o toma de antibióticos, o en patologías como el síndrome de intestino corto y pseudoobstrucción intestinal, estas bacterias pueden incrementar su crecimiento. Puede provocar un cuadro de dolor abdominal y diarrea por deconjugación de ácidos biliares e hidroxilación de ácidos grasos por parte de estas bacterias. El diagnóstico es clínico y se puede confirmar con la realización de un test del hidrógeno espirado con lactulosa. El tratamiento consiste en la administración de antibióticos como: metronidazol, cotrimoxazol o preferiblemente no absorbibles, como rifaximina.

Síndrome del intestino irritable

El síndrome del intestino irritable (SII) se define según los criterios de Roma IV, como dolor abdominal que aparece, al menos, 4 días al mes, asociado a la defecación o con cambios en la frecuencia de las deposiciones o en su consistencia (aumento o disminución). Además, en el caso de asociarse a estreñimiento, el dolor no desaparece tras la resolución del mismo y no debe poder ser explicado por otra condición médica[13]. Al igual que en el caso del adulto, en los niños puede dividirse en varios subtipos: SII con estreñimiento, SII con diarrea, SII con diarrea y estreñimiento, y SII inespecífico. Se considera un trastorno del eje cerebro-intestino y parece que puede influir una hipersensibilidad visceral. En estos pacientes, son más frecuentes las situaciones de estrés, ansiedad, depresión y trastornos emocionales. El diagnóstico es clínico. A veces, es útil realizar una determinación de calprotectina fecal para descartar trastornos inflamatorios. El tratamiento en niños no está muy bien establecido. Se ha sugerido que una dieta de eliminación de oligosacáridos, disacáridos, monosacáridos y polioles no fermentables podría ser útil. También puede ser útil la terapia de comportamiento o los espasmolíticos.

Enteropatía inducida por alimentos

Es un proceso alérgico no IgE mediado que puede manifestarse como colitis (diarrea sanguinolenta) o enteropatía (lesión vellositaria con malabsorción). Los antígenos más frecuentemente implicados son la proteína de leche de vaca y la soja. El diagnóstico es clínico, mediante una prueba de exclusión. Puede haber elevación de IgE o hipoalbuminemia. El tratamiento consiste en excluir el alimento de la dieta.

Enfermedad celiaca

Es una enteropatía autoinmune asociada a fracaso de medro, provocada por una sensibilidad al gluten en pacientes genéticamente predispuestos. Las manifestaciones clínicas típicas de diarrea, retraso ponderal y distensión abdominal son cada vez menos frecuentes. El diagnóstico se realiza mediante la determinación de anticuerpos antitransglutaminasa y antiendomisio. Es importante descartar déficit de IgA, frecuente en este grupo de pacientes y que entorpece la interpretación de la serología, ya que se trata de anticuerpos de tipo IgA. En casos seleccionados, se debe realizar una biopsia intestinal. Recientemente, se han modificado los criterios diagnósticos[14].

Enfermedad inflamatoria intestinal

Es un proceso inflamatorio de naturaleza inmune que afecta a diferentes tramos del tubo digestivo. Existen dos tipos: la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa. No obstante, se han descrito formas indeterminadas no clasificables. En la tabla IV, pueden verse las características en ambas entidades.

La diarrea es de características variables según el segmento afectado. Cuando afecta al colon, es frecuente la aparición de diarrea hemorrágica con urgencia y tenesmo rectal. En el caso de afectación de intestino delgado (propio de la enfermedad de Crohn), frecuentemente las deposiciones no contienen sangre y es de un curso más insidioso. Puede haber afectación del crecimiento. En ambos casos, puede haber fiebre. Cursan en brotes, pudiendo estar asintomáticos entre episodios. También puede haber manifestaciones extradigestivas (artralgias, artritis, eritema nodoso, pioderma gangrenoso, uveítis, etc.). El diagnóstico se establece con la sospecha clínica, el hallazgo de reactantes de fase aguda elevados en sangre, calprotectina fecal elevada y, a veces, hipoalbuminemia como marcador de gravedad.

Pueden aparecer p-ANCA positivos (anticuerpos citoplasmáticos anti-neutrófilo), fundamentalmente en el caso

de colitis ulcerosa o ASCA positivos (anticuerpos anti-*Saccharomyces cerevisae*), más frecuentes en enfermedad de Crohn. Es necesario hacer estudio endoscópico para determinar la extensión y obtener muestras para realizar estudio histológico que permita diferenciar ambas entidades, si es posible. Frecuentemente, es necesaria la realización de pruebas radiológicas.

El tratamiento consiste en: esteroides, inmunosupresores y tratamiento con biológicos, y se encuentra fuera del ámbito de este trabajo.

Fibrosis quística

Enfermedad hereditaria que cursa con alteraciones en las secreciones glandulares, que provoca destrucción del tejido afectado. En el caso del aparato digestivo, puede afectar al hígado o al páncreas. En el caso de afectación pancreática, se produce diarrea por malabsorción secundaria a insuficiencia de este órgano. Con frecuencia, existe además sobredesarrollo bacteriano que empeora el cuadro clínico. El tratamiento, desde el punto de vista digestivo, consiste en terapia enzimática sustitutiva y suplementos de vitaminas liposolubles.

Todas estas entidades deben ser sospechadas y orientadas en el ámbito de la Atención Primaria. Es importante establecer criterios de alarma que deben hacer remitir al paciente a un gastroenterólogo pediátrico como retraso importante del crecimiento, sospecha de enfermedad celiaca o enfermedad inflamatoria, rectorragia con cultivo negativo o pacientes sin diagnóstico. Cuando la afectación sea grave, esta derivación se realizará de manera urgente[15].

Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio del autor.

1. Vanderhoof JA. Chronic diarrhea. Pediatr Rev. 1998; 19: 418-22.
2. Canales P, Alliende F. Diarrea crónica en el niño. Rev Chil Pediatr. 2012; 83: 179-84.
3.*** Zella GC, Israel EJ. Chronic diarrhea in children. Pediatr Rev. 2012; 33: 207-17; quiz 217-8.
4. Thiagarajah JR, Kamin DS, Acra S, Goldsmith JD, Roland JT, Lencer WI, et al. Advances in evaluation of chronic diarrhea in infants. Gastroenterology. 2018; 154: 2045-59.e6.
5. Binder HJ. Causes of chronic diarrhea. N Engl J Med. 2006; 355: 236-9.
6.*** Barrio J, Fernández S. Diarrea crónica. En: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica., ed. Tratamiento En Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2016. p. 167-85.
7. Spiller R. Role of motility in chronic diarrhoea. Neurogastroenterol Motil. 2006; 18: 1045-55.
8. Israel EJ. Chronic diarrheal disease. In: Kleinman RE, ed. Pediatric Nutrition Handbook. 6th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2009. p. 637-49.
9. Ramos Boluda E, Sarría Osés J, Acuña Quirós M, Álvarez Coca J. Diarrea crónica. In: SEGHNP-AEP, ed. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2010: p. 22-8.
10.** Pezzella V, De Martino L, Passariello A, Cosenza L, Terrin G, Berni Canani R. Investigation of chronic diarrhoea in infancy. Early Hum Dev. 2013; 89: 893-7.
11.*** Benninga MA, Faure C, Hyman PE, St James Roberts I, Schechter NL, Nurko S. Childhood functional gastrointestinal disorders: Neonate/toddler. Gastroenterology. 2016; 150: 1443-1455.e2.
12. Moukarzel AA, Lesicka H, Ament ME. Irritable bowel syndrome and nonspecific diarrhea in infancy and childhood-relationship with juice carbohydrate malabsorption. Clin Pediatr (Phila). 2002; 41: 145-50.
13.*** Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Functional disorders: Children and adolescents. Gastroenterology. 2016; 150: 1456-68e2.
14.*** Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninc. European society paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for diagnosing coeliac disease 2020. J Ped Gastroenterol Nutr. 2019; Ahead of Print.
15. Carbajo Ferreira A. Diarrea crónica. Pediatr Integral. 2015; XIX(2): 92-103.

Bibliografía recomendada

- Barrio J, Fernández S. Diarrea crónica. En: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica., ed. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2016. p. 167-85.

Capítulo del libro de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición infantil, donde se revisa el abordaje diagnóstico-terapéutico de los cuadros que cursan con diarrea crónica.

- Benninga MA, Faure C, Hyman PE, St James Roberts I, Schechter NL, Nurko S. Childhood functional gastrointestinal disorders: Neonate/toddler. Gastroenterology. 2016; 150: 1443-1455.e2.
- Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Functional disorders: Children and adolescents. Gastroenterology. 2016; 150: 1456-68e2.

En ambos artículos, se recogen los nuevos criterios Roma IV para trastornos funcionales en el neonato y niño pequeño, y en niños mayores y adolescentes, respectivamente.

Caso clínico

Paciente de 11 meses que es traído a nuestra consulta por diarrea de 5 deposiciones al día, Bristol 6-7, de olor fétido, brillantes, sin sangre ni otros productos patológicos. Además, el paciente se encuentra muy irritable, según refieren los padres. Han probado a retirar la lactosa sin cambios en la clínica, sin realizar otros cambios en la dieta. En la exploración física, como principales hallazgos de interés, el abdomen es blando y depresible, levemente distendido, y se objetiva un estancamiento ponderal desde la última revisión, presentando previamente una ganancia constante en p75, que actualmente ha disminuido a p50.

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Diarrea crónica

9. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta sobre la diarrea osmótica?

a. Los cuerpos reductores en heces pueden ser positivos.
b. El pH en heces suele ser menor de 5.
c. El sodio en heces habitualmente es menor de 70 mEq/L.
d. Es una diarrea que no responde al ayuno.
e. Es la diarrea que encontraríamos en un déficit de sacarasa-isomaltasa.

10. De las siguientes causas de diarrea crónica, ¿cuál sospecharías en PRIMER LUGAR, si la clínica se iniciara en el periodo neonatal?

a. Malabsorción de glucosa-galactosa.
b. Enfermedad celiaca.
c. Síndrome de intestino irritable.
d. Enfermedad inflamatoria intestinal.
e. Déficit de sacarasa isomaltasa.

11. En cuanto a la evaluación diagnóstica de la diarrea crónica, señale la respuesta FALSA:

a. El coprocultivo y la determinación de parásitos en heces son pruebas que se deben realizar de entrada.
b. La calprotectina fecal puede estar elevada en procesos infecciosos.
c. La presencia de deposiciones nocturnas orienta hacia un síndrome de intestino irritable.
d. Un valor de calprotectina fecal de 200 µg/g es normal en un paciente de 6 meses de edad.
e. Es importante solicitar unos niveles de IgA cuando se solicitan por primera vez unos anticuerpos antitransglutaminasa tipo IgA.

12. En relación a la diarrea funcional y al síndrome de intestino irritable, señale la respuesta FALSA:

a. No cursan con afectación del estado nutricional.
b. Son las causas más frecuentes de diarrea en todas las franjas de edad.
c. Las deposiciones se caracterizan por ser de consistencia variable y de menor consistencia progresivamente, a medida que avanza el día.
d. Para la confirmación diagnóstica, es necesario realizar un análisis de digestión de principios inmediatos en heces.
e. Puede ayudar a la mejoría reducir la ingesta de azúcares simples.

13. Con respecto a las entidades más frecuentes causantes de diarrea crónica, señale la respuesta VERDADERA:

a. Para el diagnóstico de sobrecrecimiento bacteriano es imprescindible la realización de un test de hidrógeno espirado con lactulosa.
b. Un paciente con malabsorción congénita de glucosa-galactosa deberá llevar una dieta excluida de estos monosacáridos de por vida.
c. Un descenso del hidrógeno espirado en el test de sobrecarga con lactosa, es diagnóstico de intolerancia a la lactosa.
d. La primera sospecha diagnóstica en un paciente que presenta diarrea sanguinolenta, es una enfermedad inflamatoria intestinal.
e. La giardiasis se trata con metronidazol a 15 mg/kg/día, repartidos en 2 o 3 dosis diarias.

Caso clínico

14. ¿Cuál de las siguientes sospechas diagnósticas le parece la MENOS probable?

a. Enfermedad celiaca.
b. Diarrea funcional.
c. Enteropatía inducida por alimentos.
d. Diarrea infecciosa.
e. Enfermedad inflamatoria intestinal de comienzo muy precoz.

15. ¿Cuál le parece la actitud MÁS CORRECTA de las que se detallan a continuación?

a. Solicitar una analítica con reactantes de fase aguda, una calprotectina fecal y una sangre oculta en heces por alta sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal.
b. Decir a los padres que no se preocupen, que la diarrea funcional es el cuadro más frecuente en esta edad.

c. Cambiar la leche por una fórmula hidrolizada, ya que parece una alergia a proteínas de leche de vaca y control en dos semanas para ver evolución y realizar provocación diagnóstica.

d. Solicitar un análisis microbiológico de heces y una analítica con: hemograma, bioquímica básica, perfil hepático, perfil férrico, reactantes de fase aguda, anticuerpos antitransglutaminasa y antigliadina e IgA total.

e. Derivarle directamente al Servicio de Gastroenterología Infantil del Hospital de Referencia, para que allí se realicen los estudios pertinentes.

16. En el mismo paciente obtenemos unos resultados analíticos con: anemia de 9 g/dL, ferropenia, IgA de 36 mg/dL, anticuerpos antitransglutaminasa de 115 UA/L y antigliadina de 148 UA/L, sin otras alteraciones relevantes. Ante estos resultados podemos AFIRMAR que:

a. Se debe retirar inmediatamente el gluten de la dieta del niño.

b. Parece que el paciente presenta un déficit de IgA.

c. Es necesario repetir una nueva analítica que incluya los anticuerpos antiendomisio.

d. Se debe derivar el paciente al Hospital de Referencia para realización de una endoscopia con toma de biopsias.

e. Con los resultados obtenidos puede hacerse un diagnóstico de enfermedad celiaca.

Enfermedad celiaca

C. Coronel Rodríguez*, A.S. Romero Pérez**, M.C. Guisado Rasco***

*Centro de Salud "Amante Laffón". Sevilla. **Grupo Pediátrico Clínica "HLA Los Naranjos". Huelva. ***Centro de Salud "Mercedes Navarro". Sevilla

Resumen

La Sociedad Europea de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) define la celiaquía como: "enfermedad sistémica de carácter permanente, inmunomediada, provocada por el gluten y prolaminas relacionadas, en individuos genéticamente susceptibles, y caracterizada por una combinación variable de manifestaciones clínicas dependientes del gluten, anticuerpos específicos, haplotipos HLA DQ2 o DQ8 y enteropatía".
Se sabe que existe una predisposición hereditaria con penetrancia incompleta, puesto que los familiares de primer grado tienen 20 veces más riesgo de sufrirla.
Se desarrolla como resultado de la interacción entre factores genéticos, inmunológicos y ambientales, siendo las prolaminas del gluten el principal factor ambiental.
El espectro clínico es como un "iceberg", donde las formas sintomáticas serían la parte visible, mientras el resto está aún por diagnosticar.
El anticuerpo antitransglutaminasa tisular es el método serológico de elección para el despistaje y seguimiento de la celiaquía, puesto que tiene alta sensibilidad y especificidad, y su determinación es relativamente cómoda y económica.
El tratamiento es la exclusión estricta del gluten de la dieta de por vida. Aunque existen otras alternativas de tratamiento en estudio, aún es pronto para su implantación.
Se aconseja un abordaje multidisciplinar, donde el pediatra de Atención Primaria se encargará del seguimiento una vez controlados los síntomas, aunque el control idóneo de la enfermedad no se alcanzará hasta conseguir la coordinación y colaboración de todos los recursos implicados, incluyendo la atención médica y la información mediante las asociaciones de celiacos.

Abstract

The European Society of Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) defines celiac disease as a "systemic disease of permanent, immunomediated nature, caused by gluten and related prolamines, in genetically susceptible individuals, and characterized by a variable combination of clinical manifestations dependent on gluten, specific antibodies, HLA DQ2 or DQ8 haplotypes and enteropathy."
There is an inherited predisposition with incomplete penetrance, since first-degree relatives have a 20 time risk of suffering from it. It results from the interaction between genetic, immunological and environmental factors, with gluten prolamines being the main environmental factor.
The clinical spectrum is like an "iceberg", where symptomatic forms would be the visible part, while the rest is yet to be diagnosed.
Tissue anti-transglutaminase antibody is the serological method of choice for screening and monitoring of celiac disease, since it has high sensitivity and specificity, and its determination is relatively simple and affordable.
Treatment implies lifelong strict exclusion of gluten from the diet. Although there are other treatment alternatives under study, it is still early for implementation. A multidisciplinary approach is advised, where the Primary Care pediatrician will be in charge of the follow-up once the symptoms are controlled. Appropriate control of the disease requires coordination and collaboration of all the involved resources, including medical care and information through celiac associations.

Palabras clave: Enfermedad celiaca; Enteropatía inducida por gluten; Esprúe no tropical; Criterios diagnósticos; Niños.

Key words: *Celiac disease; Gluten-induced enteropathy; Diagnostic criteria; Children.*

Introducción

La enfermedad celiaca es un trastorno sistémico de naturaleza autoinmune causado por la ingesta de gluten en individuos genéticamente predispuestos.

La enfermedad celiaca (EC) constituye una de las patologías crónicas digestivas más frecuentes en la edad pediátrica. En la actualidad, es definida por la *European Society of Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition* (ESPGHAN), como: un trastorno sistémico de base inmunológica, causado por la ingesta de gluten y otras proteínas afines, que afecta a individuos genéticamente susceptibles y que se caracteriza por la presencia de

síntomas de diferente índole, digestivos o extradigestivos, una lesión de la mucosa intestinal de grado variable y un aumento de anticuerpos específicos en sangre[1,2].

A pesar de que la primera descripción de la enfermedad celiaca data del siglo II d.C[3], aún hoy sigue habiendo muchos puntos de incertidumbre con respecto a su patogenia. Aunque el perfeccionamiento de las técnicas diagnósticas y un mayor conocimiento de la enfermedad han contribuido a un aumento en la prevalencia en los últimos años, a día de hoy, continúa estando infradiagnosticada, estimándose que por cada celiaco conocido hay entre 5 y 10 individuos no diagnosticados[4].

En la tabla I, se detallan los avances más relevantes en cuanto al conocimiento de la EC a lo largo de la historia[3,5].

Dado su carácter sistémico, en la actualidad, el concepto de EC se ha ampliado y, aunque la forma de expresión más conocida es la enteropatía celiaca, la lesión también puede aparecer: a nivel de la piel (dermatitis herpetiforme), de la mucosa oral (estomatitis aftosa de repetición), articulaciones (algunas artritis) o riñón (algunos tipos de nefritis), por lo que estas se consideran una manifestación más de la EC[6]. Esta pluralidad de formas de presentación es uno de los factores que obstaculizan el diagnóstico.

Tabla I. Acontecimientos relevantes en la historia de la enfermedad celiaca

Siglo II d.C.	Primera descripción de la enfermedad por Aretaeus de Capadocia; usa la palabra "Koliakos" (aquellos que sufren del intestino) para describir un cuadro caracterizado por "diarrea grasa" y crónica, palidez y desnutrición
1888	El pediatra inglés Samuel Gee describe una afección intestinal relacionada con la ingesta de harina, que define como *"Coeliac affection"*, y propone regular la alimentación como base del tratamiento
1922	Santiago Cavengt describe el primer caso de EC en España
1924	Hass propuso como tratamiento una dieta basada en la reducción de la ingesta de hidratos de carbono
1950	El pediatra Willem-Karel Dicke observa que los niños celiacos mejoran con la exclusión en la dieta de trigo, centeno y harina de avena
1952	Charlotte Anderson y su equipo descubren que la masa de gluten es el componente tóxico en la EC. Desde entonces, la dieta sin gluten pasa a ser la base del tratamiento
1954	JW Paulley describe la atrofia vellositaria característica de la celiaquía, tras la aparición de la endoscopia
1957	WH Crosby y Kugler describe la biopsia intestinal a través de la cápsula endoscópica
1958	Se reporta la existencia de anticuerpos circulantes que sugieren un componente inmunológico
1969	La ESPGHAN establece por primera vez criterios diagnósticos estrictos: criterios de Interlaken 1969 o "regla de las 3 biopsias" (exigían una biopsia diagnóstica, una de normalización y otra tras una prueba de provocación)
1986	Marsh describe los estadios histológicos de la EC
1990	Nuevos criterios ESPGHAN para el diagnóstico de la EC: permitían establecer diagnóstico con una única biopsia en pacientes que cumplieran criterios
2008	Nuevo protocolo para la detección precoz de la EC editado por el Ministerio de Sanidad y política social
2011	Surge una nueva definición de intolerancia al gluten con serología negativa
2012	Revisión de los criterios diagnósticos: se establecen escenarios donde no es necesaria la biopsia para el diagnóstico
2018	Actualización del protocolo para el diagnóstico precoz de la EC en España
2019	Nueva Guía ESPGHAN para el diagnóstico de la EC

EC: enfermedad celiaca.

Epidemiologia[4]

Se ha observado un aumento reciente de la prevalencia de EC como respuesta a un mayor conocimiento de la enfermedad y al avance en el desarrollo de pruebas serológicas.

Gracias al desarrollo de pruebas serológicas de alta sensibilidad y especificidad, la epidemiología de la EC ha experimentado un cambio en los últimos años. Los datos más recientes objetivan una prevalencia de EC del 1% en los países occidentales, con un rango entre 0,5-1,26%. En España, los estudios realizados en las comunidades de Madrid, Asturias y País Vasco aportan datos de prevalencia en población adulta de 1:370 y en niños de 1:118-1:220.

Aunque la EC afecta a todos los grupos de edad, incluidos los ancianos, es 5 veces más frecuente en niños que en adultos, y la relación mujer: hombre es de 2:1.

Su distribución es universal, siendo la prevalencia menor en chinos y japoneses, y hasta un 5% mayor en el África subsahariana[1]. Las diferencias en la prevalencia de los alelos de susceptibilidad HLA y la diversidad en las prácticas nutricionales, explicarían las variaciones entre las diversas poblaciones. Así, la prevalencia tan alta de la población saharaui (1:18) se relaciona con una elevada ingesta de gluten, una alta prevalencia de DQ2 y DQ8, y un alto grado de consanguinidad.

En el estudio REPAC de incidencia, en el que participaron 24 hospitales con área asistencial definida, la incidencia cruda de diagnóstico de EC fue de casi 8 por cada 1.000 recién nacidos vivos y 54 por cada 100.000 menores de 15 años. Se objetivó una media de edad al diagnóstico de la EC de 3,7 años, con un 71% de formas clásicas (91% en menores de 3 años), 22% de atípicas (46% de 6-15 años) y silente en el 7% (25% de 6 a 15 años).

Etiopatogenia[1,7]

En la etiopatogenia de la EC interactúan factores genéticos e inmunológicos en respuesta a factores ambientales, donde lo esencial es la ingesta del gluten.

Factores genéticos

Se sabe que existe una predisposición genética en la EC, ya que los familiares de primer grado tienen un 20% más de riesgo que la población general, y se ha descrito un riesgo de hasta el 75-80% en gemelos monocigotos. Está bien establecida la asociación de la EC con los genes que codifican las moléculas HLA de clase II. En torno al 90% de los individuos celiacos expresan el heterodímero HLA DQ2, y la mayoría de los celiacos restantes expresan HLA DQ8. Sin embargo, la expresión de estos heterodímeros es una condición necesaria, pero no suficiente para el desarrollo de la EC, ya que están presentes en aproximadamente el 30% de la población general y solo un 1% desarrolla la enfermedad. Esto refleja la necesidad de que coexistan otros factores implicados en el desarrollo de la EC.

Estudios genéticos recientes han establecido relación entre la EC y otras regiones del genoma humano distintas a las HLA, por lo general relacionadas con la expresión de genes implicados en la modulación de la respuesta inmune. Sin embargo, el papel de estos loci no-HLA aún no está bien determinado.

El gluten

Es el factor ambiental principal para el desarrollo de la EC. Se trata de una proteína que se encuentra en la semilla de cereales: trigo, cebada, centeno y sus derivados. Está compuesta fundamentalmente por gliadina y gluteínas, que son las principales responsables de su potencial nocivo.

Factores inmunológicos

En el individuo celiaco, la respuesta inmune a la gliadina da lugar a una reacción inflamatoria a nivel del intestino delgado, caracterizada por la infiltración de la lámina propia y el epitelio, y por el desarrollo de atrofia vellositaria. Esta respuesta está mediada por inmunidad innata y adaptativa; los linfocitos T CD4+ de la lámina propia reconocen los péptidos de gliadina, los cuales se unen a moléculas HLA DQ2 y/o DQ8 que se expresan en las células presentadoras de antígeno. Posteriormente, las células T producen citoquinas proinflamatorias. La enzima transglutaminasa tisular deamida estos péptidos aumentando su inmunogenicidad.

Tabla II. Manifestaciones clínicas de la enfermedad celiaca

Niños	*Adolescentes*	*Adultos*
Síntomas		
- Diarrea - Anorexia - Vómitos - Dolor abdominal - Irritabilidad - Apatía - Tristeza - Laxitud - Introversión - Hipotonía	- Frecuentemente asintomáticos - Dolor abdominal - Cefaleas - Artralgias - Menarquia retrasada - Irregularidades menstruales - Estreñimiento - Hábito intestinal irregular - Disconfort abdominal	- Dispepsia - Diarrea crónica - Dolor abdominal - Síndrome del intestino irritable - Vómitos - Estreñimiento - Astenia - Dolores articulares y óseos - Infertilidad - Abortos recurrentes - Parestesias - Tetania - Ansiedad - Depresión - Irritabilidad - Epilepsia - Ataxia
Signos y alteraciones analíticas		
- Malnutrición - Distensión abdominal - Hipotrofia muscular - Retraso pondo-estatural - Ferropenia - Anemia ferropénica - Hipoproteinemia - Hipertransamina-semia	- Aftas orales - Hipoplasia del esmalte - Distensión abdominal - Debilidad muscular - Talla baja - Artritis - Osteopenia - Ferropenia - Anemia ferropénica - Hipertransaminasemia - Queratosis folicular - Pérdida de peso - Alteraciones de la piel y dentición	- Aftas orales - Malnutrición con o sin pérdida de peso - Edemas periféricos - Talla baja - Neuropatía periférica - Miopatía proximal - Ferropenia - Anemia ferropénica - Anemia megaloblástica - Hipertransaminasemia - Hipoesplenismo - Osteopenia - Disminución del tiempo protrombina - Déficit de ácido fólico - Déficit de vitamina B12 - Hipoalbuminemia

Modificada de diferentes autores citados en el texto.

Diagnóstico[8]

El diagnóstico precoz de la EC es fundamental para evitar complicaciones a largo plazo (v. apartado de complicaciones) y se traduce en una mayor calidad de vida. Este se ha modificado en los últimos años, gracias a los avances que se han producido en los métodos diagnósticos y al mayor conocimiento de sus múltiples manifestaciones, pero aún se estima que existe un retraso en el diagnóstico de EC de unos 12 años.

El diagnóstico de la EC se basa en la conjunción de: los datos clínicos, el estudio serológico, el estudio genético, la biopsia intestinal, la respuesta a la retirada del gluten de la dieta y prueba de provocación (algoritmo 1).

Clínica[9,10]

Las manifestaciones clínicas de la EC son múltiples y muy heterogéneas, lo que crea la necesidad de un alto índice de sospecha por parte del pediatra. Los

síntomas son diferentes en función de la edad, por lo que de forma práctica, se suelen agrupar en función de su presentación en la infancia, adolescencia o edad adulta[1] (Tabla II). Clásicamente, se han definido las siguientes formas de presentación de la EC[1]:

- ***EC clásica:*** es el patrón de presentación menos frecuente, observándose, sobre todo, en niños menores de 2 años y, de forma muy excepcional, en la edad adulta. Se caracteriza por la aparición de: retraso póndero-estatural o pérdida de peso, diarrea crónica, vómitos y pérdida de apetito. Este conjunto de síntomas asociados a un estado de malnutrición y distensión abdominal es lo que se denomina: "hábito celiaco" y, habitualmente, se corresponde con un grado de atrofia vellositaria grave.
- ***EC pauci u oligo o monosintomática:*** es la forma más frecuente de EC, aunque, según el Registro REPAC, no en la población pediátrica de nuestro entorno. Puede cursar con síntomas intestinales y/o extraintestinales de índole variable. La forma más frecuente en la infancia es la talla baja, generalmente no acompañada de manifestaciones digestivas. El espectro histológico y la positividad de los autoanticuerpos son variables.
- ***EC silente:*** no hay manifestaciones clínicas, pero sí lesiones histológicas características. Estos casos suelen descubrirse por una determinación de marcadores séricos, indicada por pertenecer a alguno de los grupos de riesgo.
- ***EC latente:*** es una forma de expresividad variable, ya que puede o no tener síntomas y los anticuerpos pueden ser positivos o negativos. La biopsia es normal o presentar aumento de los linfocitos intraepiteliales, con las características propias de la EC, pero lo que define a la EC latente es que en un futuro desarrollarán la enteropatía si mantienen la ingesta de gluten.
- ***EC potencial:*** son aquellos individuos que no presentan alteraciones histológicas características de la enfermedad, pero por sus características genéticas (HLA-DQ2/DQ8) o inmunológicas (en ocasiones, anticuerpos séricos positivos), presentan un riesgo "potencial" de desarrollarla.

Pruebas complementarias

En caso de sospecha de EC, deberíamos solicitar un estudio analítico que incluya:

- **Hemograma:** para valorar la existencia de anemia.
- **Bioquímica sanguínea:** puede mostrar ferropenia, hipertransaminasemia y/o hipoproteinemia.
- **Inmunoglobulina A (IgA) total:** es importante su cuantificación, puesto que los anticuerpos más utilizados en la detección de la celiaquía son de tipo IgA y la mayor tasa de falsos negativos son debidos a la coexistencia de un déficit de IgA.
- **Estudio serológico**[1,7]**:** existen 3 tipos de autoanticuerpos útiles en el diagnóstico de la EC, aunque no siempre solicitaremos los 3.
  1. Anticuerpos anti-transglutaminasa tisular 2 (AAT) isotipo inmunoglobulina A (IgA): su sensibilidad para el diagnóstico es máxima (>95%), pero su especificidad (90%) es algo menor, porque pueden estar presentes a títulos bajos en enfermedades autoinmunes, enfermedades hepáticas e infecciones.
  2. Anticuerpos anti-endomisio (AAE) isotipo IgA: su sensibilidad es más baja (80-90%) que la de los AAT, pero su especificidad es próxima al 100%.
  3. Anticuerpos anti-péptidos de gliadina desamidada (anti-DGP) isotipos IgG e IgA: están dirigidos frente a péptidos inmunodominantes, producidos durante la digestión de la gliadina y desamidados en la submucosa intestinal. Tanto los IgG como los IgA presentan una sensibilidad del 80-95% y una especificidad del 80-90%.

  Las últimas recomendaciones de la ESPGHAN (2019) aconsejan usar la determinación de AAT IgA para el estudio inicial de EC en todos los casos que presenten valores normales de IgA total, independientemente de la edad. Si existe elevación de dichos anticuerpos, se debe derivar al especialista y solicitar AAE en una nueva muestra (Algoritmo 1). En caso de déficit de IgA total, se recomienda la determinación de autoanticuerpos de clase IgG[8] de la AAT, que aumenta la eficacia diagnóstica.

  Para una correcta valoración de los resultados serológicos, es necesario tener en cuenta las siguientes premisas[1]:
  - Es necesario conocer el nivel de IgA total, ya que un déficit de IgA puede condicionar un "falso negativo" en la determinación de anticuerpos de clase IgA. Además, los niños menores de dos años pueden presentar una inmunodeficiencia transitoria que condicione también esta situación[7]. En niños y adultos, con lesión histológica inicial sin atrofia, puede ser negativo.
  - La administración de inmunosupresores o corticoides pueden condicionar la respuesta inmunológica.
  - Algunos test pueden dar falsos positivos en caso de parasitación (p. ej., por Giardia Lamblia), por lo que si el paciente presenta diarrea crónica, es conveniente realizar un estudio de parásitos en heces para descartar infestación intercurrente.
  - Conocer el contenido de gluten en la dieta, ya que un bajo aporte puede ocasionar falsos negativos. Esto ocurre en los familiares convivientes con un sujeto celiaco o en pacientes que suprimen el gluten de forma voluntaria por asociación con los síntomas.
  - Existen formas de EC seronegativa: pacientes con clínica compatible, haplotipo HLA de riesgo y lesión histológica característica, que revierten tras la retirada del gluten.
- **Estudio genético:** la determinación de los haplotipos HLA tipo II asociados a la EC (DQ2 y/o DQ8) tiene un valor limitado en su diagnóstico, ya que el 25-30% de la población general tiene dichos genes sin necesidad de padecer la enfermedad. Lo que realmente nos da información es su negatividad (alto valor predictivo negativo), permitiendo excluir la EC con un 99% de certeza. No obstante, la tipificación HLA no aumenta la precisión diagnóstica si el resto de criterios se cumple, por lo que no está indicado solicitarla en

pacientes con AAT IgA positivo que requieran biopsia para el diagnóstico o en aquellos que cumplan "criterios diagnósticos sin biopsia"[8]. Es de utilidad solicitarlos en el estudio de los grupos de riesgo, para descartar EC o estratificar su riesgo[2].

- **Estudio histológico: biopsia intestinal.** La prueba considerada patrón oro para establecer el diagnóstico definitivo es la biopsia duodeno-yeyunal, que se efectuará siempre antes de iniciar la dieta sin gluten (DSG).
  En la interpretación de los resultados, debemos tener en cuenta que la lesión histológica de la EC se caracteriza por ser:
  - Parcheada, por lo que una biopsia negativa no descarta el diagnóstico. Se recomienda tomar 4 muestras de duodeno distal y, al menos, una de bulbo duodenal.
  - Heterogénea. El grado de lesión es variable y se suele establecer mediante la clasificación de Marsh: normal (0), lesión infiltrativa o enteritis linfocítica (1), hiperplásica (2), atrofia parcial (3a), atrofia subtotal (3b) y atrofia total (3c).
  - No específica. Existen otras patologías en las que podemos encontrar distintos grados de atrofia duodenal o enteritis linfocítica, aunque en la mayoría de los casos, un patólogo experto podrá hacer el diagnóstico diferencial entre los diferentes cuadros.
- **Respuesta clínica a la dieta sin gluten (DSG):** la mejoría clínica y analítica, tras la retirada del gluten, confirma el diagnóstico de EC.
- **Prueba de provocación:** hoy día, la prueba de provocación solo es necesaria en los casos de diagnóstico dudoso, como: individuos que presenten lesión histológica de bajo grado (Marsh 1), individuos que no presentan haplotipo HLA de riesgo o con marcadores serológicos negativos. También, será necesaria en aquellos individuos que hayan retirado el gluten sin un diagnóstico firme de EC.
  La cantidad de gluten a ingerir debería ser de unos 10 g de gluten al día (equivalente a 4 rebanadas de pan) durante, al menos, 2 semanas (si el paciente lo tolera, es recomendable mantenerla 4 semanas). En la infancia, la elevación de los autoanticuerpos junto con la recaída clínica tras la reintroducción del gluten, permiten confirmar el diagnóstico sin necesidad de una nueva biopsia intestinal[7].

Criterios diagnósticos

Según los criterios diagnósticos de la ESPGHAN, publicados en 2012, la biopsia intestinal podía omitirse en una serie de casos seleccionados: niños y adolescentes claramente sintomáticos con niveles de AAT 10 veces por encima del límite superior de normalidad (LSN), AAE positivos y un haplotipo HLA compatible (DQ2 y/o DQ8) [2]. Sin embargo, las últimas recomendaciones de esta Sociedad realizadas en 2019, que revisan estos criterios, amplían esta selección de casos y afirman que se puede realizar un diagnóstico de EC, sin necesidad de biopsia intestinal, en aquellos niños con títulos de AAT > 10 veces el LSN y con positividad de AAE en otra muestra diferente, sin necesidad de que sean sintomáticos ni de solicitar la genética (Algoritmo 1). Si bien, apuntan que, aunque el valor predictivo positivo de valores AAT > 10 veces el LSN es alto, es menor en niños asintomáticos, y la omisión de la biopsia debe ser consensuada con la familia y, si corresponde, con el niño[8]. En el resto de casos, sigue siendo necesaria la realización de una biopsia de intestino delgado, siendo obligada en la población adulta.

El uso aislado de la DSG, como herramienta diagnóstica, sigue estando totalmente injustificado, ya que la respuesta a la misma no es específica de la EC (v. diagnóstico diferencial) y su retirada, de forma voluntaria o empírica, suele retrasar el proceso diagnóstico y condicionar la realización de más pruebas complementarias.

Cribado

Aunque la EC cumple muchos de los criterios para realizar un cribado poblacional, la OMS no lo considera recomendable, ya que no se conoce la historia natural de la enfermedad en pacientes asintomáticos identificados en estudios poblacionales[7]. La recomendación actual en individuos asintomáticos es realizar cribado solo en aquellos que pertenezcan a **grupos de riesgo:**

- **Familiares de primer grado de individuos celiacos:** la prevalencia en este grupo se sitúa entre el 10 y el 20%. La presencia de dos miembros de la fratría con la enfermedad aumenta tres veces el riesgo para el resto de la familia.
- **Enfermedades asociadas a la EC[1]:** diabetes mellitus tipo I, síndrome de Down, enfermedad tiroidea autoinmune, déficit selectivo de inmunoglobulina A, enfermedad hepática autoinmune, síndrome de Turner, síndrome de Williams, enfermedad de Addison. Estas pueden preceder, manifestarse simultáneamente e incluso aparecer después del diagnóstico de EC. Una posible explicación de esta asociación podría ser que comparten algún mecanismo patogénico aún no explicado.

En estos casos, y en ausencia de síntomas, el cribado se podría comenzar solicitando el tipaje HLA y, solo en el supuesto de que este fuera de riesgo, sería recomendable efectuar determinaciones periódicas de los marcadores serológicos, sin existir, en el momento actual, ningún protocolo satisfactorio sobre la frecuencia con la que deben repetirse[9].

Diagnóstico diferencial

Existen otros cuadros clínicos relacionados con la ingesta de gluten que se deben tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la enfermedad celiaca. En ellos, la sintomatología también es dependiente de la ingesta del gluten y mejora tras su retirada, siendo, a veces, entidades que se solapan o con clínica muy similar, lo cual dificulta el diagnóstico diferencial.

- Alergia al trigo: reacción de hipersensibilidad, mediada o no por IgE, a proteínas del trigo.
- Sensibilidad al gluten (trigo) no celiaca: cuadro recientemente descrito en el que la ingesta de gluten o trigo (aún se desconoce cuál es el agente causal) provoca síntomas similares a los de la enfermedad celiaca, donde ésta se ha descartado.
- Intolerancia al gluten: cuadro caracterizado por la presencia de síntomas

Tabla III. Características diferenciales de los trastornos relacionados con el gluten

Aspectos a valorar	*Alergia a trigo*	*Enfermedad celiaca*	*SG(T)NC*	*Intolerancia al gluten*
Clínica	Síntomas intestinales y extraintestinales en minutos u horas tras la ingesta de trigo Empeoran tras ejercicio	Síntomas intestinales y extraintestinales en horas, días o meses tras la ingesta de gluten	Síntomas intestinales y extraintestinales en horas o días tras la ingesta de gluten/trigo	Síntomas intestinales y extraintestinales en horas o días tras la ingesta de gluten
	Pequeñas cantidades producen síntomas	No correlación directa con la cantidad de gluten	Relación síntomas -cantidad variable (generalmente mayor intensidad con mayores cantidades de trigo/gluten).	La intensidad de los síntomas es dependiente de la cantidad de gluten
	Mejoría de síntomas tras retirada del gluten / trigo Reaparición de síntomas tras su introducción			
HLA DQ2 o DQ8	No relacionado (30% de la población general)	Presente en 99%	Presente hasta 50%	No se conoce
Serología	IgE elevada frente a componentes del trigo	AAT AAE AAG	AAG puede ser positivo (25-50%) Resto autoanticuerpos relacionados con EC negativos	Negativos
Prick test	Positivo	Negativo (no indicado)	Negativo	Negativo
Inmunidad	Alergia / anafilaxia	Innata y adquirida activada	Innata	No existen mecanismos inmunológicos
Histología	No enteropatía (no indicada biopsia)	Desde LIE con patrón característico a atrofia vellositaria total	Pueden tener LIE. Aumento de basófilos en lámina propia (ausencia de patrón de EC)	No hay enteropatía
Asociado a	Enfermedades alérgicas	Enfermedades autoinmunes y otras	Sensibilidad a otros alimentos	No se conocen
Reversibilidad	La desensibilización es posible	Puede ocurrir. Mecanismos desconocidos	Posible	Posible

Modificado de: Coronel Rodríguez C, Espín Jaime B, Guisado Rasco MC. Enfermedad celiaca. Pediatr Integral. 2015; XIX(2): 122-38. Elli L, Branchi F, Tomba C, Villalta D, Norsa L, Ferretti F, Roncoroni L, Bardella MT. Diagnosis of gluten related disorders: Celiac disease, wheat allergy and non-celiac gluten sensitivity. World J Gastroenterol. 2015; 21: 7110-9.
SG(T)NC: sensibilidad al gluten/trigo no celiaca. AAT: anticuerpos antitransglutaminasa. AAE: anticuerpos antiendomisio. AAG: anticuerpos antigliadina. LIE: linfocitos intraepiteliales.

intestinales (diarrea, dolor y distensión abdominal, estreñimiento) y extraintestinales (fatiga, pérdida de peso, cefalea), dependientes de la cantidad de gluten ingerida.

Las características diferenciales de cada cuadro clínico se exponen en la tabla III[1,11-13]. Muchas veces, cada vez de forma más frecuente, tenemos que usar un algoritmo diagnóstico diferente en aquellos sujetos que han decidido realizar una DSG sin recomendación médica alguna (Algoritmo 2), lo cual más que ayudar, dificulta su clasificación diagnóstica.

Tratamiento

Que tu alimento sea tu medicina, y que tu medicina sea tu alimento (Hipócrates de Kos). El tratamiento de la EC es la exclusión del gluten de la dieta de manera estricta y de por vida.

La dieta sin gluten (DSG) es la única medida que conduce a la desaparición de los síntomas clínicos, así como a la normalización de la mucosa intestinal y a la prevención de las complicaciones[1,7,14]. Esta consiste en eliminar de la dieta cualquier producto que lleve como ingrediente: trigo y sus especies (trigo duro, espelta o trigo verde o salvaje, Kamut, cuscús, escanda, farro), cebada, centeno y sus híbridos (triticale obtenido de trigo y centeno). Por lo general, se recomienda evitar también la avena, por riesgo de contaminación cruzada durante su procesado con otros cereales, aunque algunos estudios afirman que la avena pura (y así debe estar etiquetada) es segura para el celiaco[14]. Algunos ejemplos de harinas toleradas son las de: arroz, maíz, mijo, sorgo, alforfón o trigo sarraceno, tapioca, almorta, goma garrofín (E-410), goma guar (E-412), amaranto, frijoles, ararais o quinoa (aunque no todas las variedades están libres de gluten).

Dieta sin gluten

En función de su contenido en gluten, los alimentos se pueden clasificar en 3 categorías[14]: alimentos que lo contienen de forma natural, alimentos libres de gluten y alimentos que pudieran contenerlo, categoría en la que se incluyen la mayoría de productos procesados. Este último grupo es el más numeroso y es difícil de delimitar, puesto que siempre existe riesgo de contaminación cruzada.

Etiquetado y legislación

El paciente celiaco y su familia deben habituarse a comprobar los ingredientes y la composición nutricional de los productos que consumen. El Reglamento Europeo (UE) Nº 828/2014 obliga a recoger en el etiquetado del producto si este contiene gluten. Se debe diferenciar entre productos "**sin gluten**" (PSG), que son aptos para celiacos (aunque pueden contener hasta 20 ppm), de aquellos productos "**muy bajos en gluten**", que pueden contener hasta 100 ppm de gluten y deben ser evitados. La espiga barrada acompañada de un código alfanumérico (Fig. 1) es el símbolo internacional sin gluten y está actualmente regulado por la Sociedad de Asociaciones de Celiacos de Europa (AOECS), quien delega en sus asociaciones miembros la concesión de su uso y control.

Se debe revisar también el prospecto de los medicamentos que se consuman, ya que pueden contener gluten como excipiente.

Dificultades para llevar una DSG

- La dieta mediterránea supone una exposición media de 10-15 g de gluten al día, por lo que no resulta fácil excluirlo. Se estima que el gluten forma parte del 80% de los alimentos manufacturados, bien de forma directa, bien como espesante, soporte de aromas y aglutinantes.
- Los PSG suelen ser escasos y caros, suponiendo un gasto extra para la unidad familiar.
- Ser celiaco supone una gran repercusión en el núcleo familiar, induce cambios de hábitos y costumbres, aprender a evitar la contaminación cruzada y, en definitiva, a cocinar y vivir sin gluten.

Número de licencia

Figura 1. Anagrama Internacional de productos "sin gluten". Pueden contener hasta 20 mg de gluten por kg de producto (20 partes por millón, ppm) según establece el Reglamento Europeo (UE) Nº 828/2014.

Herramientas de ayuda a la DSG

Tras el diagnóstico, es necesario aportar a la familia información acerca de cómo realizar correctamente una DSG, donde se evite la contaminación cruzada y el consumo inadvertido de gluten o sus trazas. Las asociaciones de celiacos y FACE (Federación de Asociaciones de Celiacos de España) suponen una fuente fiable de información y suelen ofrecer distintas herramientas para facilitar el aprendizaje y la integración de los pacientes, como por ejemplo:

- Elaboración periódica de lista de alimentos sin gluten y certificación de alimentos "sin gluten" mediante un control interno.
- Aplicaciones móviles para identificar alimentos aptos y no aptos para celiacos (p. ej.: FACE móvil) o localizar restaurantes y hoteles donde comer de forma segura sin contaminación cruzada.
- Agrupaciones de jóvenes, como FACE JOVEN (nacional) o *Coeliac Youth of Europe* (a nivel europeo), que promueven campamentos y actividades grupales entre los jóvenes celiacos.

DSG en población sana

No es infrecuente encontrar pacientes que, sin un diagnóstico previo, han retirado el gluten de su dieta por asociación de síntomas con su ingesta o simplemente por una falsa idea de que una dieta sin gluten es más saludable.

El gluten carece de valor nutricional, pero tiene un alto valor tecnológico para la industria alimentaria. Es el responsable de la elasticidad de la masa de harina y confiere la consistencia esponjosa de los panes y masas horneados[14]. Los productos manufacturados dirigidos a celiacos pierden estas características al retirar el gluten y, para mejorar su aspecto y su sabor, se les suele añadir azúcares simples y aceites vegetales ricos en grasas saturadas. Esto los hace nutricionalmente inferiores a sus homólogos con gluten. Algunos estudios señalan incluso mayores índices de masa corporal en pacientes celiacos asociado, sobre todo, al abuso de este tipo de productos[15].

Actualmente, no existe base para considerar que una DSG tiene un efecto negativo sobre individuos sanos, pero una dieta rica en productos manufacturados "sin gluten" sí puede ser de peor calidad nutricional.

Para el paciente celiaco, la dieta recomendada debe estar basada en productos frescos que originariamente no contengan gluten y reducir, en lo posible, el consumo de alimentos manufacturados. Además, estos productos especiales para celiacos suelen tener bajo contenido en fibra, por lo que se aconseja aumentar el consumo de legumbres, hortalizas, verduras y frutas para subsanar este déficit y evitar alteraciones del hábito intestinal.

Corrección de déficits nutricionales

En el momento del diagnóstico, los pacientes con EC pueden presentar deficiencias nutricionales que precisen reposición[7]:

- Ferropenia. Se recomienda la reposición de hierro por vía oral, aunque en casos de atrofia vellositaria, la absorción oral puede ser pobre y, en caso de anemia intensa y/o ferropenia refractaria, puede ser necesaria la reposición por vía intravenosa.
- Diarrea intensa y deshidratación. En algunos casos, es preciso una rehidratación endovenosa inicial. Si la EC debuta como síndrome malabsortivo, se puede valorar inicialmente reducir la lactosa de la dieta durante los primeros meses, para acelerar la recuperación sintomática.
- Osteopenia y osteoporosis. Frecuentemente asociada a la EC no tratada, incluso en formas histológicamente leves. Las recomendaciones iniciales deben incidir en la adherencia a la DSG, ejercicio físico regular e ingesta mínima diaria de 1.500 mg de calcio, precisando, en ocasiones, suplementos orales de calcio y vitamina D.
- Otros déficits. Reposición de micronutrientes (vitamina A, B, C y E) en forma de multivitamínicos, en caso

de presentar hipovitaminosis. Se recomienda vigilar el déficit de ácido fólico, vitamina B12 y otros micronutrientes como cobre, zinc y magnesio.

Nuevas estrategias terapéuticas

Existen varias líneas de investigación en cuanto a terapias alternativas o coadyuvantes a la DSG. Algunas de ellas van dirigidas a la obtención de harinas sin capacidad inmunogénica o el desarrollo de agentes que inactiven el efecto tóxico del gluten en la luz intestinal. Otros estudios se basan en la modulación de la respuesta inmune frente al gluten o en la investigación del papel de la microbiota y los probióticos en la EC.

Todas estas terapias necesitan aún demostrar su eficacia y seguridad para poder ser aplicadas en la práctica clínica[7].

Complicaciones

Los sujetos celiacos que no efectúan la dieta presentan mayor morbilidad y mortalidad, con un riesgo aumentado de desarrollar linfomas y carcinomas. Este riesgo se iguala al de la población no celiaca si se realiza una DSG de forma estricta.

En aquellos pacientes con escasa adherencia a la DSG (o cuando no se realiza un diagnóstico precoz) existe un mayor riesgo de aparición de complicaciones, descritas en la tabla IV. Sin embargo, se estima que a los 5 años de seguir una DSG de forma estricta, este riesgo se iguala en el paciente celiaco al de la población no celiaca.

Además, la EC no tratada asocia una menor densidad ósea, que generalmente confiere un mayor riesgo de fracturas. Igualmente, se ha planteado que existe un riesgo de hipoesplenismo funcional, con el correspondiente riesgo de sufrir infecciones por gérmenes encapsulados, como el neumococo.

Tabla IV. Complicaciones de la enfermedad celiaca no tratada

Detención del crecimiento
Manifestaciones orales: aftas, defecto de esmalte, glositis atrófica
Hipoesplenismo
Manifestaciones hepáticas: elevación transaminasas, esteatosis, etc.
Crisis celiaca
Esprúe colágeno
Infertilidad inexplicada
Insuficiencia pancreática exocrina
Osteopenia y osteoporosis
Alteraciones hematológicas: anemia, leucopenia, alteración coagulación
Yeyunoileitis ulcerativa crónica
Trastornos neurológicos: hipotonía, retraso aprendizaje, neuropatías, etc.
Trastornos psiquiátricos: apatía, depresión, ansiedad, etc.
Colitis microscópica
Sobrecrecimiento bacteriano
Linfoma no Hodgkin
Elevación del riesgo de otros síndromes linfoproliferativos
Carcinomas digestivos de faringe, esófago, estómago y recto
Enfermedades autoinmunes
EC refractaria con persistencia de atrofia vellositaria y malabsorción clínica que no responde a la dieta sin gluten

Prevención[1,2,16]

Actualmente, no es posible realizar una prevención primaria de la EC, ya que se desconocen sus factores de riesgo ambientales.

Además de la predisposición genética y del principal factor ambiental, el gluten, parecen haber implicados otros factores ambientales en el desarrollo de la EC. De entre estos factores, destaca un probable papel de la flora intestinal, ya que los estudios más recientes relacionan cambios en la composición de la microbiota con la EC. Sin embargo, aún está por determinar si estos cambios son consecuencia o causa de la enfermedad.

Consecuentemente, se han relacionado también otros factores como el uso de antibióticos, de probióticos, o las infecciones gastrointestinales en el primer año de vida, todos con un claro efecto modificador de la microbiota. No obstante, aún son necesarios más estudios que aclaren su posible papel en la EC.

Por otra parte, muchos de los factores que se creían relacionados con el desarrollo de EC parecen tener poco o ningún efecto sobre la misma:

- **Edad de introducción del gluten:** actualmente no existe evidencia de que el momento de introducción del gluten en la dieta influya en el desarrollo de EC. La introducción tardía del gluten parece asociarse con un desarrollo más tardío de la enfermedad, pero no supone diferencias en cuanto a su incidencia. La recomendación actual de la ESPGHAN es introducir el gluten en cualquier momento entre los 4 y 12 meses de vida. Aunque tampoco hay evidencia sobre la influencia de la cantidad de gluten ingerida, se recomienda hacerlo en pequeñas cantidades y de forma progresiva[17].
- **Lactancia materna:** se ha estudiado un posible efecto protector de la lactancia materna gracias a su efecto inmunomodulador y sobre la microbiota, pero los estudios más recientes no demuestran este beneficio.
- **Tipo de parto:** el parto por cesárea no parece estar más relacionado con la EC que el parto vaginal, a pesar de que entrañe cambios en la composición de la microbiota.

Ante la ausencia de factores de riesgo claramente asociados, se hace necesario extremar la vigilancia clínica, sabiendo que los individuos homocigotos para el HLA DQ2 han demostrado un riesgo mayor de desarrollar la enfermedad.

Seguimiento

Tras el diagnóstico, es necesario realizar un seguimiento periódico que, tras la desaparición de los síntomas y alteraciones analíticas, podrá ser realizado en Atención Primaria.

Al tratarse de una patología crónica, el paciente celiaco debe recibir un seguimiento médico periódico de por vida (Algoritmo 3). Este seguimiento debe incluir los siguientes objetivos[7]:

1. **Evaluación de la respuesta al tratamiento: comprobar la desaparición de síntomas, la normalización de alteraciones analíticas, y un adecuado desarrollo y crecimiento.** El tiempo de remisión de los síntomas

tras iniciar la DSG es variable y dependerá del daño intestinal previo y de la edad del paciente. Los niños más pequeños suelen notar mejoría de los síntomas en las primeras semanas, mientras que en adolescentes y adultos, la mejoría suele ser más lenta. Por lo general, se produce una aceleración de la velocidad de crecimiento o *"Catch up"* durante el primer año de la DSG. Sin embargo, aquellos adolescentes que hayan finalizado su desarrollo puberal y óseo antes del diagnóstico, pueden permanecer con una talla adulta más baja.

La normalización de los autoanticuerpos dependerá de los valores iniciales, pero suele conseguirse a los 6-12 meses tras iniciar la dieta. La recuperación de la mucosa intestinal puede tardar hasta 1-2 años.

- **EC no respondedora a DSG:** es aquella cuya sintomatología y/o alteraciones analíticas no presentan mejoría a pesar de haber indicado una DSG de forma estricta durante, al menos, 6-12 meses. En esta situación, es necesario realizar una búsqueda intencionada de fuentes ocultas de gluten en la dieta o de transgresiones mínimas, ya que ambas situaciones explican la mayoría de los casos. Si no se logra identificar una causa dietética, será preciso revisar los criterios que permitieron establecer el diagnóstico de EC. Si aun así sigue existiendo una sospecha clínica bien fundamentada, a veces, es necesario realizar una nueva biopsia intestinal, para valorar cambios en la mucosa tras la exclusión del gluten.
- **EC refractaria:** aquella caracterizada por la ausencia de respuesta clínica e histológica, al menos, 12 meses desde el inicio de una DSG, una vez asegurada una correcta adherencia a la misma. Ocurre aproximadamente en un 10% de los casos, siendo extremadamente infrecuente en niños.

2. **Asegurar la adherencia a la DSG.** Los pacientes que toleran el consumo "ocasional" sin síntomas aparentes, tienden a ser más incumplidores. Está demostrado que un asesoramiento adecuado sobre la DSG y las consecuencias de su mala realización mejora el cumplimiento del paciente. Por este motivo se recomienda investigar sobre esto en cada revisión y dar apoyo en aquellas cuestiones o dificultades para la dieta que se puedan plantear en la consulta. Dar a conocer las asociaciones regionales y nacionales de celiacos puede ser de gran ayuda en este punto.

En la actualidad, existe controversia sobre cuál es el método ideal para monitorizar la adherencia a la DSG. Las características de los medios de evaluación de los que disponemos en la actualidad (marcadores serológicos, cuestionarios dietéticos, entrevistas o biopsias de repetición) se recogen en la tabla V. Ninguno de ellos se considera, de forma aislada, una herramienta idónea para el seguimiento, por lo que se recomienda utilizar una combinación de las mismas[15,16,18]. Ninguno, salvo la biopsia intestinal, verifica la normalización de la histología, pero la realización de biopsias intestinales repetidas es un método de seguimiento invasivo y costoso.

3. **Detectar posibles déficits nutricionales,** que pueden ser secundarios a la EC, pero también a una incorrecta realización de la DSG.
4. **Vigilar la aparición de complicaciones y/o enfermedades asociadas a la EC.** Es necesario, de forma periódica, descartar la aparición de enfermedades autoinmunes asociadas (patología tiroidea, DM1, hepatitis autoinmune...), así como la aparición de complicaciones (Tabla IV).

Debido a que presentan un hipoesplenismo funcional, es sabido que los pacientes con EC presentan una menor respuesta a la vacunación frente a hepatitis respecto a individuos sanos (70% frente al 90%). Por ello, durante el seguimiento del paciente celiaco, se debe revisar el estado de vacunación y se recomienda revacunar a aquellos en los que no se detecte seroconversión[19]. Recientemente, se han incluido como población de moderado riesgo para la vacunación anual de la gripe y también del neumococo.

- **Frecuencia de las revisiones:** la frecuencia ideal de las revisiones no está bien establecida, pero ésta variará dependiendo del momento evolutivo de la enfermedad: tras el diagnóstico y hasta la desapa-

Tabla V. Herramientas disponibles para monitorizar la adherencia a la DSG

Herramienta de seguimiento	*Inconvenientes*	*Ventajas*
Respuesta clínica	- No es útil en el paciente asintomático	- Cierto valor en sintomáticos
Cuestionarios dietéticos	- Subjetivo (dependen de la honestidad del paciente) - Dificultad para detectar transgresiones involuntarias	- Pueden detectar errores en la dieta, susceptibles de corrección
Marcadores serológicos	- No estandarización de valores - Baja sensibilidad - Baja correlación con el daño intestinal - Larga vida media	- Poco invasivo
Péptidos del gluten en heces / orina	- Aún en estudio - Corta vida media: orina hasta 48 h, heces hasta 4 días	- Alta sensibilidad - Poco invasivo - Útil para transgresiones involuntarias y optimización de la DSG
Biopsia intestinal	- Invasivo. No se realiza de rutina	- Indicada en ECNR

Modificado de: Samasca G, Lerner A, Girbovan A, Sur G, Lupan I, Makovicky P, et al. Challenges in gluten-free diet in coeliac disease: Prague consensus. Eur J Clin Invest. 2017; 47: 394-97.
DSG: dieta sin gluten. ECNR: enfermedad celiaca no respondedora.

rición de los síntomas, los controles pueden ser mensuales, si fuera necesario, y se irán espaciando progresivamente, si la respuesta a la DSG es satisfactoria. En los pacientes controlados con una buena adherencia a la dieta, las revisiones pueden pasar a ser anuales o cada 2 años[7,19].

- **¿Por quién?:** se recomienda un abordaje multidisciplinar del paciente celiaco en el que deben intervenir, además del gastroenterólogo pediátrico y su pediatra de Atención Primaria, especialistas en Psicología y Dietética que asesoren al paciente y a su familia.

Función del pediatra de Atención Primaria

Derivar ante la sospecha clínica y realizar el seguimiento del paciente una vez diagnosticado, son funciones del pediatra de Atención Primaria en la EC.

Ante la sospecha de EC, es necesario derivar siempre al paciente al Gastroenterólogo infantil para su estudio (Algoritmo 1). Tras el proceso diagnóstico, si existe una adecuada respuesta a la DSG, con desaparición de los síntomas y anomalías analíticas, el paciente podrá ser remitido a su pediatra de AP para su seguimiento, ya que los controles posteriores requerirán un mejor conocimiento de la estructura familiar y un adecuado asesoramiento nutricional y social.

Por último, es papel del pediatra o médico de Atención Primaria evaluar a los familiares de primer grado, ya que pasan a pertenecer a un grupo de riesgo.

En la actualidad, la mayor parte de los pacientes siguen control hospitalario, suponiendo una pérdida de jornadas laborales y escolares (unos 2 o 4 días al año), por la asistencia a consultas y realización de pruebas complementarias con menor accesibilidad y menor posibilidad de cambios de fechas y/o horarios, como cuentan para la atención por su PAP. No existen estudios que demuestren que la visita con un dietista y/o un médico sea mejor en términos de pronóstico. Un estudio hecho en Finlandia, sugiere que un alto porcentaje de adherencia a la dieta puede obtenerse con un seguimiento médico realizado en el médico de Atención Primaria[1,6].

Tabla VI. Errores frecuentes. Despejando mitos

- La celiaquía se cura
- Es una enfermedad de la infancia
- Tiene grados de afectación
- Es un tipo de alergia
- No es una enfermedad, es una intolerancia
- Por comer un poco de gluten no pasa nada
- Los alimentos naturales sin gluten nunca tienen gluten (contaminación cruzada)
- Sin diarrea no hay celiaquía
- Para el diagnóstico es imprescindible la biopsia
- Una biopsia normal la descarta
- La biopsia es patognomónica
- Ya es raro un miembro en la familia, más de uno excepcional
- Es una enfermedad hereditaria
- Los productos sin gluten adelgazan
- La dieta sin gluten es más natural
- Los que no toleran gluten son celiacos que aún no lo saben
- Ya hay cura efectiva. Han descubierto un tratamiento
- En los celiacos no son efectivas las vacunas

El control idóneo de la enfermedad no se alcanzará, por tanto, hasta conseguir la coordinación y colaboración de todos los recursos implicados, incluyendo la atención médica y la información mediante las asociaciones de afectados y otras fuentes como Internet, debiendo dirigirlos a aquellas de contrastada calidad de sus contenidos. Igualmente, tenemos que contribuir a eliminar mitos y mentiras que se encuentran implementados en el acervo cultural de la población y que induce a errores frecuentes en personas no bien informadas (Tabla VI).

Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio del autor.

1.** Coronel Rodríguez C, Espín Jaime B, Guisado Rasco MC. Enfermedad celiaca. Pediatr Integral. 2015; XIX(2): 122-38.

2.*** Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. JPGN. 2012; 54: 136-60.

3.* Wikipedia: Historia de la Celiaquia. (Consultado el 29 de octubre de 2019). Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Celiaqu%C3%ADa.

4.* Román E, Cilleruelo ML, Gutiérrez C. Epidemiología de la enfermedad celiaca. En: Polanco Allué I, ed. Enfermedad celíaca: presente y futuro. Ergon, Madrid; 2017. p. 31-6.

5.* García Nieto VM. Historia de la enfermedad celíaca en España. (Consultado el 29 de octubre de 2019). Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/historia_de_la_enfermedad_celiaca_en_espana.pdf.

6.** Polanco I. ¿Qué es la enfermedad celiaca? En: Polanco Allué I, ed. Enfermedad celíaca: presente y futuro. Ergon, Madrid; 2017. p. 1-4.

7.*** Grupo de trabajo del Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud (SESCS); 2018.

8.*** Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, et al. ESPGHAN guidelines for diagnosing coeliac disease 2019. JPGN. Publish Ahead of Print. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002497.

9.* Elli L, Branchi F, Tomba C, Villalta D, Norsa L, Ferretti F, et al. Diagnosis of gluten related disorders: Celiac disease, wheat allergy and non-celiac gluten sensitivity. World J Gastroenterol. 2015; 21: 7110-9.

10.** Pereira Pinilla CL, Ochoa Fernández BM, Bonet de Luna C. Enfermedad celíaca: quién sabe dónde. Rev Pediatr Aten Primaria. 2018; 20: 269-76.

11.** Fernández-Jiménez N, Plaza-Izurieta L, Bilbao JR. La Enfermedad Celiaca: Marcadores genéticos. En: Rodrigo L y Pena AS, editores. Enfermedad celiaca y sensibilidad al gluten no celiaca. Barcelona, España: OmniaScience; 2013. p. 103-21.

12.** Martín Cabrejas I. Manual de la enfermedad celiaca. Federación de Asociaciones de Celiacos de España (FACE). Madrid 2017.

13.* Wiech P, Chmiel Z, Bazalinski D, Salacinska I, Bartosiewicz A, Mazur A, et al. The relationship between body composition and a gluten free diet in children with celiac disease. Nutrients. 2018; 10: 1817.

14.** Castillejo de Villasante G, Martínez-Ojinaga E. Prevención primaria de la enfermedad celiaca. En: Polanco Allué I, ed. Enfermedad celíaca: presente y futuro. Ergon, Madrid; 2017. p. 113-20.

15.* Cohen ME, Jaffe A, Strauch CB, Lewis SK, Lebwohl B, Green PHR. Determinants of follow-up care for patients with celiac disease. J Clin Gastroenterol. 2018; 52: 784-8. doi: 10.1097/MCG.0000000000000851.

16.** Samasca G, Lerner A, Girbovan A, Sur G, Lupan I, Makovicky P, et al. Challenges in

gluten-free diet in coeliac disease: Prague consensus. Eur J Clin Invest. 2017; 47: 394-97.

17.** Ribes Koninckx C, Dalmau Serra J, Moreno Villares JM, Díaz Martín JJ, Castillejo de Villasante G, Polanco Allue I. La introducción del gluten en la dieta del lactante. Recomendaciones de un grupo de expertos. An Pediatr (Barc). 2015; 83: 355.e1-355.e7.

18.* Comino I, Fernández-Bañares F, Esteve M, Ortigosa L, Castillejo G, Fambuena B, et al. Fecal gluten peptides reveal limitations of serological tests and food questionnaires for monitoring gluten-free diet in celiac disease patients. Am J Gastroenterol. 2016; 111: 1456-65.

19.*** Martínez MJ. Seguimiento del paciente pediátrico. En: Polanco Allué I, ed. Enfermedad celíaca: presente y futuro. Ergon, Madrid; 2017. p. 67-71.

Bibliografía recomendada

- Defensor del pueblo. Estudio sobre la situación de las personas con enfermedad celíaca en España [Internet]. Madrid: Defensor del Pueblo; 2017. Disponible en: https://www.defensordelpueblo.es/wp-content/uploads/2017/04/Celiaquia_2017-1.pdf.

Documento del Defensor del Pueblo en el que se describe la situación de las personas afectadas por la EC en España, con el objetivo de contribuir a mejorar la calidad de vida de las personas celíacas y animar a la investigación sobre la misma, así como la importancia de diagnóstico precoz.

- Grupo de trabajo del Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud (SESCS); 2018. NIPO: 731-18-022-0.

Documento de actualización con participación de expertos nacionales en la EC y colaboración de representantes de prácticamente todas las Sociedades Científicas y de asociación de Pacientes implicadas en esta entidad. En la que hace una revisión de toda la bibliografía existente.

- Polanco Allué I. Enfermedad celíaca: presente y futuro 2ª edic. Ergón, Madrid, 2017. ISBN: 978-84-16732-56-2.

Libro monográfico con participación de profesionales de todas las especialidades, que abarca todos los diferentes aspectos y edades de esta enfermedad. Disponible también por capítulos separados y como curso *online* acreditado en el enlace: www.cursoenfermedadceliaca.com. Con el objetivo general de favorecer un mejor y más temprano diagnóstico de la enfermedad, optimizar su abordaje y contribuir a mejorar la calidad de vida de los afectados. Conseguir obtener un buen resumen del mismo, sería un éxito para este artículo.

- Rodrigo L y Peña AS. Enfermedad celíaca y sensibilidad al gluten no celíaca. Barcelona, España: OmniaScience; 2013. ISBN: 978-84- 940234-3-9.

Libro que recoge en sus 25 capítulos, el conocimiento acumulado y la experiencia de expertos en las diferentes facetas de la enfermedad celíaca, podríamos citar cada uno de sus artículos, pues se pueden descargar de forma independiente.

Caso clínico

Mujer de 9 años de edad en el momento de la consulta.

Antecedentes familiares: primera hija de padres no consanguíneos; padre de 43 años, diagnosticado de: síndrome de colon irritable, intolerancia a la lactosa y dispepsia; madre de 41 años, diagnosticada de: psoriasis, HLA-B27 positivo, hernia de hiato y rinitis estacional. Tiene una hermana gemela sana (segunda gemela) y un hermano de 7 años, sano.

Antecedentes personales: embarazo gemelar controlado, que cursa sin incidencias y finaliza a término. Parto mediante cesárea programada. Antropometría al nacimiento normal.

Lactancia materna hasta los 4 meses, mixta desde el nacimiento.

Introducción de la alimentación complementaria sin incidencias. Introducción del gluten sin precisar.

Curvas de crecimiento de peso y talla oscilando sobre los percentiles 75 y 90, respectivamente.

Bronquiolitis con 5 meses y bronquitis de repetición los 3 primeros años de vida.

Dermatitis atópica leve e hipertrofia adenoidea con sensibilización a neumoalérgenos.

Vacunada según calendario oficial de Andalucía y las recomendaciones del Comité Asesor de Vacunas (CAV) de la AEP con pauta completa, en todos los casos.

Enfermedad actual: consulta por presentar deposiciones diarreicas de carácter intermitente sin relación con ingesta, de 18 días de evolución. Asocia: malestar general, cefalea sin calendario definido, halitosis, discreta pérdida de peso (800 gramos en 2 meses), dolor abdominal opresivo de localización periumbilical, no irradiado, ocasionalmente nocturno, con flatulencia y pesadez postprandial.

A la exploración, presenta excelente estado general, buena coloración e hidratación de piel y mucosas, sin otros hallazgos de interés salvo dolor abdominal generalizado a la palpación con aumento de borborigmo intestinal.

Antropometría: peso: 33,8 kg (p62, 0,31DE); talla: 138 cm (p79, 0,81DE); índice de masa corporal: 17,75 kg/m^2 (p52, 0,04DE).

Pruebas complementarias: se solicitó desde Atención Primaria: coprocultivo, estudio de parásitos en heces, hemograma, bioquímica general, ferritina, inmunoglobulinas y determinación de ac. Antitransglutaminasa IgA (ATA) e inmunoglobulina A total.

Los resultados de todas ellas fueron normales a excepción de:

- **AAT IgA > 17 UI/ml** (valores de referencia: negativo <7 U/ml, equivoco de 7-10 y positivo mayor de 10 U/ml).
- Estudio de parásitos en heces: muestra artefactada.

Evolución: ante los resultados y la persistencia de la diarrea (23 días de evolución) con pérdida de peso constatada (300 g en estos 5 días), se solicita: nueva determinación de AAT, estudio de coagulación y parásitos en heces, y se remite a consultas externas de gastroenterología infantil del hospital de referencia.

Juicio clínico en la derivación: probable celiaquía.

Servicio de Gastroenterología de su Hospital de referencia: se amplía estudio analítico y se efectúa biopsia intestinal mediante endoscopia digestiva alta, obteniéndose tras tres meses del inicio del cuadro clínico, los siguientes resultados:

- Parásitos en heces: negativo.
- Estudio de coagulación e inmunoglobulinas normales.
- Marcadores enfermedad celiaca: persisten AAT IgA 18 UI/ml, anticuerpos antiendomisio muestra insuficiente.
- Estudio genético HLA: presenta una de las combinaciones de riesgo de celiaquía (DQA1*0501*0505; HLA-DQB1*0201*0202*0301).
- Endoscopia digestiva alta: esófago, cardias, mucosa y pliegues gástricos, píloro y duodeno con mucosa de aspecto normal. Bulbo duodenal con mucosa pálida, pero visua-

(Continúa Caso clínico)

Caso clínico *(continuación)*

lización de vellosidades de aspecto normal.

- Biopsia duodenal: atrofia vellositaria y linfocitosis intraepitelial, concordante con enfermedad celiaca (patrón Marsh IIIb).

JUICIO CLÍNICO: enfermedad celiaca.

Evolución: tras excluir el gluten de la dieta, presenta resolución completa de la sintomatología y se mantiene asintomática.

A los 3 meses de iniciar la DSG, la somatometría es la siguiente: peso: 39,2 kg; talla: 149 cm; IMC: 17,66 kg/m^2.

La normalización analítica con negativización de los marcadores serológicos se constata a los 7 meses del tratamiento.

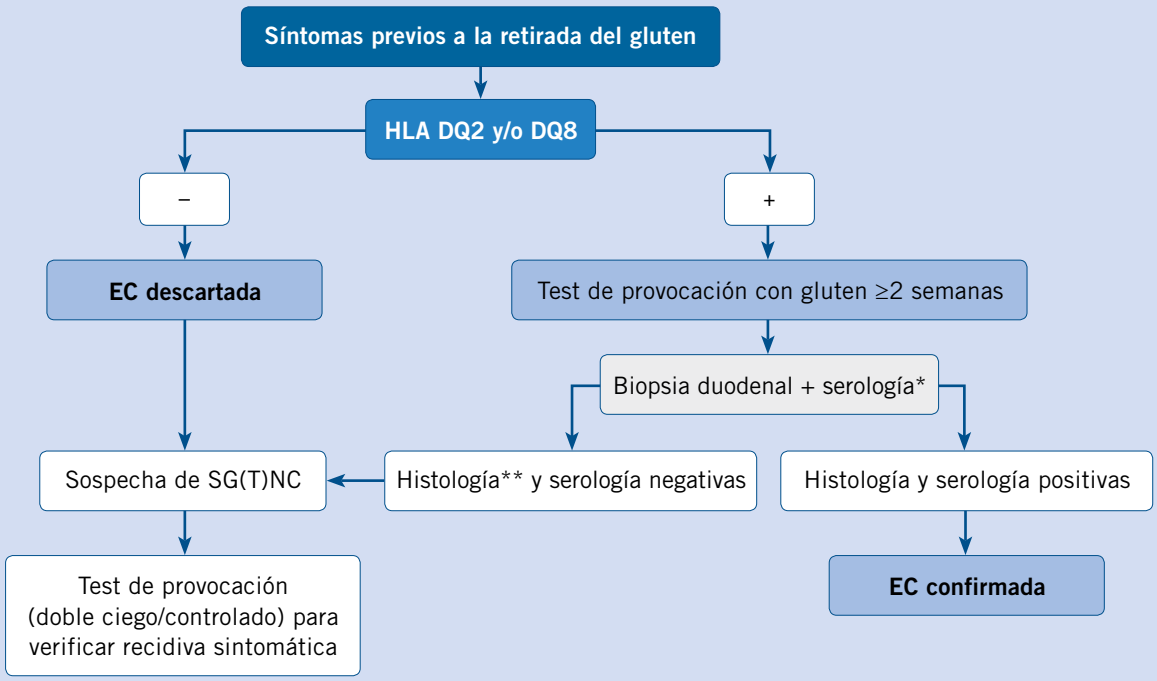
Tras la confirmación diagnóstica, comenzamos el estudio de los familiares de primer grado: padres y hermanos. Los resultados fueron:

- Padre: normales todos los parámetros analizados. AAT: 0,8 U/ml.
- Madre: **AAT 120 U/ml**. Resto normal.
- Hermana gemela: **AAT 20 U/ml**. Resto normal.
- Hermano: normales todos los parámetros analizados. AAT: 0,1 U/ml.

La madre se deriva a su médico de familia y este a la unidad de Aparato Digestivo, donde se le practica una endoscopia aparentemente normal, con anatomía patológica de atrofia vellositaria y linfocitosis intraepitelial (patrón Marsh tipo 3b), concordante con enfermedad celiaca.

La hermana gemela se deriva a la unidad de gastroenterología infantil, donde realizan endoscopia con sospecha exploratoria de gastritis a la exploración macroscópica, pero en la anatomía patológica se realiza el siguiente comentario: hiperplasia de criptas y en la mucosa del bulbo presenta una atrofia severa de las vellosidades, siendo esta parcial a nivel duodenal. Se evidencia linfocitosis intraepitelial en rango patológico en bulbo duodenal. Estos hallazgos son concordantes con una enfermedad celiaca grado IIIc de Marsh. En la mucosa gástrica, hallazgos compatibles con gastritis crónica antral y no se observan microorganismos tipo *H. pylori*.

Algoritmo 1. Actuación ante sospecha de SG(T)NC en pacientes que evitan el gluten sin evaluación médica previa

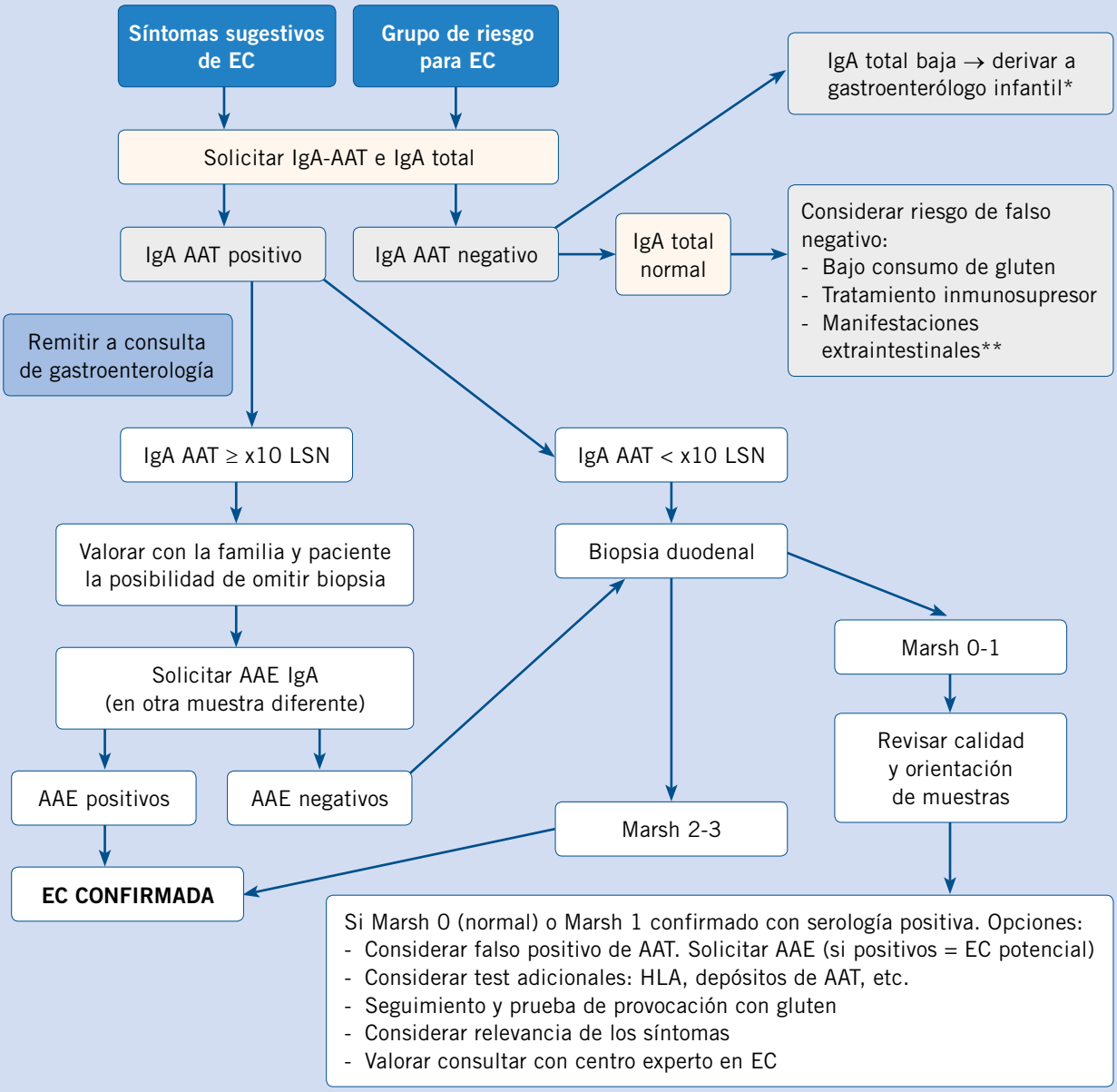


**Anti-TG2 (IgA)/EMA o anti-DGP. **Los casos de enteritis linfocítica seronegativa se incluyen dentro de la SG(T)NC, salvo que presenten un patrón inmunofenotípico de EC en la histología.*

Anti-TG2: anticuerpos antitransglutaminasa tisular tipo 2 clase IgA. Anti-EMA: anticuerpos antiendomisio. Anti-DGP: anticuerpos anti-péptidos de gliadina deaminada. EC: enfermedad celiaca. HLA: antígeno leucocitario humano. SG(T)NC: síndrome de sensibilidad/intolerancia al gluten/trigo no celiaca.

Fuente: Grupo de trabajo del Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud (SESCS); 2018.

Algoritmo 2. Algoritmo diagnóstico ante sospecha de enfermedad celiaca



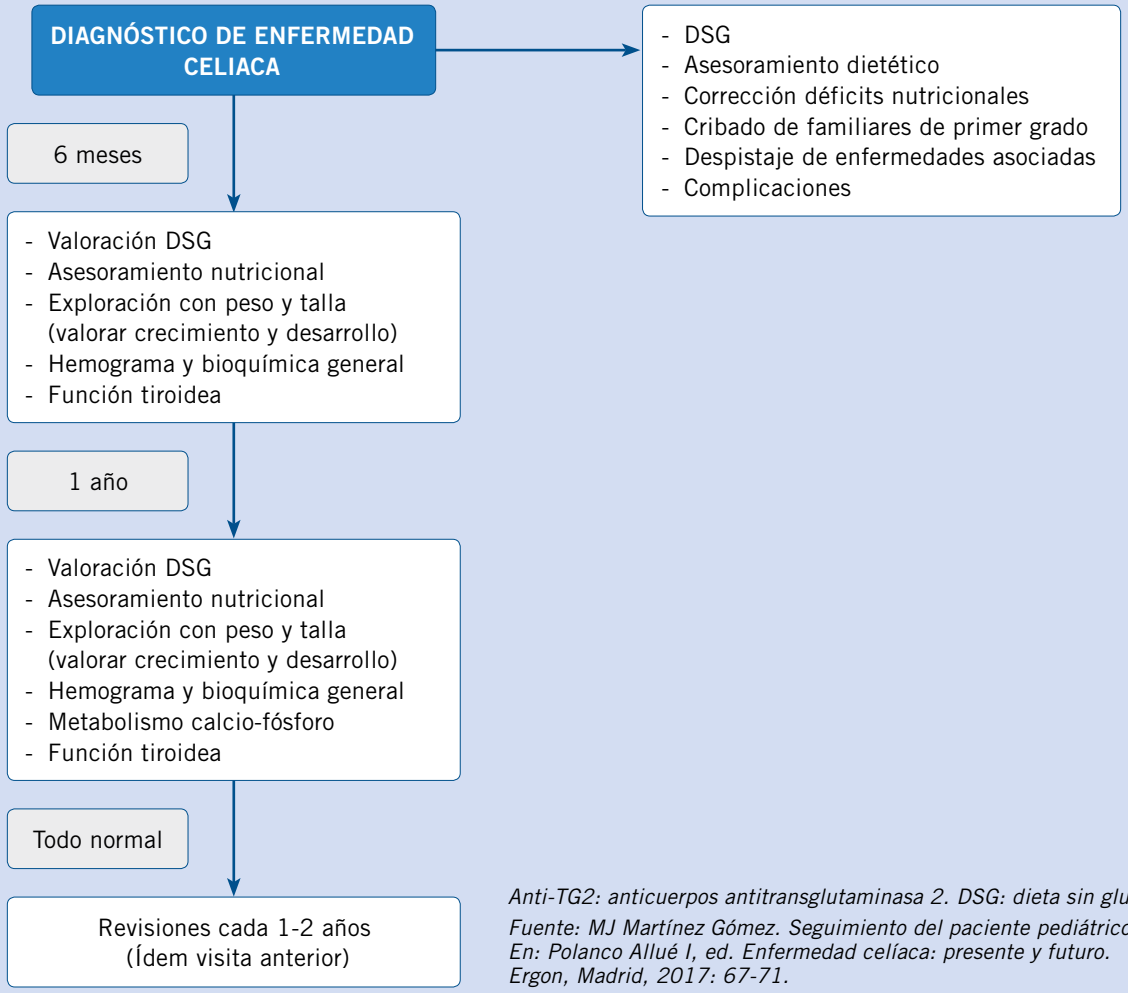
**Transmitir el mensaje de que el diagnóstico de celiaquía conlleva una dieta sin gluten de por vida y que su eliminación de la dieta, sin diagnóstico confirmado, puede retrasar el mismo y llevar a más pruebas innecesarias.*

***Por ejemplo: dermatitis herpetiforme, en la que la serología frecuentemente es negativa.*

EC: enfermedad celiaca. AAT: anticuerpos antitransglutaminasa. AAE: anticuerpos antiendomisio. LSN: límite superior de la normalidad.

Fuente: Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, ribes-Koninckx C, et al. ESPGHAN guidelines for diagnosing coeliac disease 2019. JPGN.

Algoritmo 3. Algoritmo de seguimiento de la enfermedad celiaca en el niño y adolescente



Anti-TG2: anticuerpos antitransglutaminasa 2. DSG: dieta sin gluten.

Fuente: MJ Martínez Gómez. Seguimiento del paciente pediátrico. En: Polanco Allué I, ed. Enfermedad celíaca: presente y futuro. Ergon, Madrid, 2017: 67-71.

Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Enfermedad celiaca

17. Con respecto a la enfermedad celiaca, ¿qué afirmación es CORRECTA?

a. La ESPGHAN recomienda introducir el gluten en la alimentación complementaria entre los 4 y 7 meses, ya que ha demostrado prevenir la incidencia de enfermedad celiaca en individuos predispuestos.
b. Ser portador de los haplotipos HLA DQ2 o DQ8 es altamente sugestivo de celiaquía.
c. La lactancia materna no ha demostrado ser un factor protector frente al desarrollo de enfermedad celiaca.
d. Siempre es necesaria la realización de, al menos, una biopsia intestinal para realizar el diagnóstico de celiaquía en la infancia.
e. El perfeccionamiento de las pruebas serológicas ha permitido que la enfermedad deje de estar infradiagnosticada en la actualidad.

18. ¿En cuál de las siguientes situaciones NO está indicado hacer un despistaje de celiaquía?

a. Síndrome de Down.
b. Primo de celiaco diagnosticado.
c. Anemia ferropénica.
d. Artritis idiopática juvenil.
e. Tiroiditis autoinmune.

19. Una vez confirmado el diagnóstico de enfermedad celíaca en un niño, ¿cuál es la ACTITUD a seguir?

a. Revisión en 3-6 meses, con nuevo control analítico en la unidad de gastroenterología infantil.
b. Estudio de familiares de primer grado.
c. Información de asociaciones de autoayuda (FACE).
d. Dar información dietética, listado de consejos y recomendaciones.
e. Todas son correctas.

20. Actualmente, debemos de DERIVAR los casos sospechosos de celiaquía a la unidad de gastroenterología infantil en los supuestos siguientes:

a. Si marcadores inmunológicos negativos.
b. Si no mejora con dieta sin gluten.
c. Para la realización de analítica específica.
d. A todos los pertenecientes a grupos de riesgo.
e. Siempre y en todos los casos de sospecha de enfermedad celiaca.

21. ¿Cada CUÁNTO se deben hacer los controles o seguimiento en un niño celiaco tras su diagnóstico?

a. Cada año y a toda la familia.
b. Cuando presente diarrea para comprobar si ha existido transgresión en la dieta.
c. Cada 6 meses, hasta la negativización de la serología, después controles anuales.
d. Cada 3 meses, con analítica completa.
e. Por el pediatra hospitalario cada año y de primaria cada 3 meses.

Caso clínico

22. En el caso expuesto y ante la positividad de los anticuerpos antitransglutaminasa, ¿qué tratamiento iniciaría? Señale la CORRECTA:

a. Realizaría dieta sin gluten y sin lactosa y remitiría a CCEE de Digestivo.
b. Repetiría coprocultivo y parásitos y, en tanto, realizaría tratamiento con mebendazol y dieta sin gluten y sin lactosa.
c. Retiraría el gluten de la dieta y cursaría nueva analítica para ver cómo responde a ella.
d. Ninguna es correcta.
e. Todas son correctas.

23. En el caso expuesto y ante la positividad de los anticuerpos antitransglutaminasa, ¿qué ACTITUD le parece más adecuada?

a. Remitir a unidad de gastroenterología infantil.
b. Hacer estudio de familiares de primer grado.
c. Suprimir gluten y remitir a urgencias para confirmar diagnóstico.
d. Solicitar marcadores de enfermedad celiaca tipo IgG y anticuerpos antirreticulina.
e. Solo a y b son correctas.

24. ¿CUÁNDO deberíamos hacer el estudio de familiares de enfermo celiaco?

a. En el momento del diagnóstico.
b. Cuando haya una clínica sugestiva.
c. Cada 2-3 años.
d. Por encima de los 6 años de edad en asintomáticos.
e. Todas son correctas.

Enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica

M. Tolín Hernani*, C. Sánchez Sánchez*, C. Miranda Cid*, G. Álvarez Calatayud*, C. Rodríguez Jiménez**

***Médico Adjunto Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.**
****Médico residente de Pediatría Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid**

Resumen

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en la infancia es una patología de incidencia creciente en los últimos años, que produce una inflamación crónica del tracto digestivo y cuya evolución alterna periodos de actividad con otros de remisión. En este grupo de pacientes, la enfermedad tiene una forma de presentación y manifestaciones clínicas particulares que la hacen diferente a la del adulto y, en ocasiones, genera un retraso en el diagnóstico con consecuencias en la evolución a largo plazo. Existe un amplio espectro de presentación de la EII que puede clasificarse en cinco categorías: colitis ulcerosa típica, colitis ulcerosa atípica, EII no clasificada, Crohn cólico y enfermedad de Crohn con manifestaciones clínicas, evolución y tratamiento específicos. Es importante reconocer los signos y síntomas de alarma para realizar un diagnóstico temprano de estos pacientes. En cuanto al tratamiento, existen distintos escalones terapéuticos cuyo objetivo no es únicamente la remisión clínica, sino la curación de la mucosa. Es importante el seguimiento y monitorización de estos pacientes para detectar precozmente los brotes, posibles efectos del tratamiento, así como asegurar un adecuado desarrollo madurativo de los mismos hasta la edad adulta, siendo fundamental el papel de la transición a cuidados del adulto de estos pacientes, para disminuir las complicaciones y asegurar su bienestar a largo plazo, siendo el manejo multidisciplinar fundamental para garantizarlo.

Abstract

Inflammatory bowel disease (IBD) in children is a disease of increasing incidence in recent years producing chronic inflammation of the digestive tract. The natural course of IBD alternates periods of activity with others of remission. The disease has a particular form of presentation and clinical manifestations that makes it different from adult IBD, which sometimes leads to diagnosis delay with long-term consequences. There is a broad spectrum of presentation of IBD with five specific entities, typical ulcerative colitis, atypical ulcerative colitis, IBD-unclassified, Crohn´s colitis and Crohn´s disease with specific clinical manifestations, progression and treatment. It is important to recognize the "red flags", signs and symptoms, in order to make an early diagnosis in these patients. There are different therapeutic steps in which the objective is not only clinical remission but also mucosal healing. Follow-up and monitoring of these patients is paramount to detect periods of activity, possible treatment adverse effects as well as to ensure an adequate development until adulthood. The role of transition to adult care services is essential to reduce complications and to ensure long-term appropriate outcome. Additionally, multidisciplinary management of these patients is key.

Palabras clave: Enfermedad inflamatoria intestinal; Pediatría; Enfermedad de Crohn; Colitis ulcerosa.

Key words: *Inflammatory bowel disease; Pediatrics; Crohn´s disease; Ulcerative Colitis.*

Introducción

La enfermedad inflamatoria intestinal es una inflamación crónica de distintos tramos del tubo digestivo que alterna periodos de remisión clínica con otros de actividad.

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se define como una entidad cuya característica principal es la inflamación crónica en diferentes localizaciones del tubo digestivo. El mecanismo fisiopatológico de la misma es de naturaleza inmunitaria y su etiología multifactorial, habiendo sido descritos múltiples factores, tanto genéticos como ambientales. Esto produce, tanto manifestaciones intestinales como extraintestinales.

La EII es una enfermedad que se caracteriza por presentar en su curso clínico periodos de inactividad o remisión, inducido en la mayoría de ocasiones por el tratamiento médico establecido, alternando con otros de actividad, que se conocen como brotes y que pueden tener distintos grados de severidad.

La EII se divide en cinco entidades, según las últimas guías[1], en función de sus características clínicas, analíticas, radiológicas, endoscópicas y anatomopatológicas, que son: colitis ulcerosa típica, colitis ulcerosa atípica, EII no clasificada (EIInc), Crohn cólico y enfermedad de Crohn (EC); esta última puede afectar de forma transmural y segmentaria a cualquier tramo del tracto digestivo, aunque suele afectar preferentemente a íleon y colon. En cambio, la colitis ulcerosa (CU) se localiza exclusivamente en colon, comenzando la afectación en recto y con extensión hacia ciego de forma continua, con afectación exclusiva de la mucosa.

Los síntomas y la gravedad de cada una de estas entidades dependerán de: la extensión, la localización, el grado de actividad inflamatoria y las manifestaciones extraintestinales asociadas a la enfermedad.

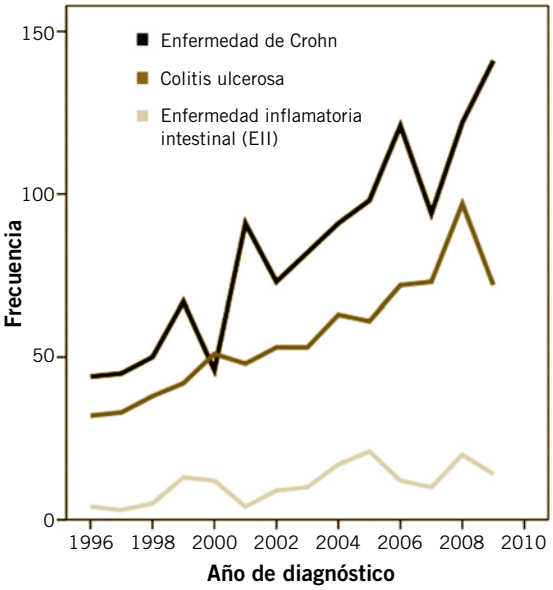


Figura 1. Aumento de incidencia de EII en la edad pediátrica en los últimos años.

Epidemiología

La incidencia de EII en la edad pediátrica se encuentra en ascenso progresivo en los últimos años (7-5 pac/100.000 h). El 30% de EII se diagnostican en la edad pediátrica.

La incidencia de la EII en la edad pediátrica (EIIp) varía según las distintas zonas geográficas, siendo más frecuente en los países nórdicos e industrializados (7-5 pacientes/100.000). En estudios recientes, se describe un aumento de la tasa de incidencia, sobre todo de la EC, aunque globalmente es más prevalente la CU a nivel mundial.

La EII se presenta más frecuentemente entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. El 30% de los casos se diagnostican en la edad pediátrica, por debajo de los 18 años, siendo la edad media al diagnóstico los 12 años. Un 20% de los pacientes pediátricos con EII debutan antes de los 10 años y el 5% antes de los 5 años, siendo el factor genético la principal causa en estos pacientes de inicio temprano, habiéndose asociado con mutaciones en el gen del transportador NOD2/CARD15, presentando estos pacientes de debut temprano, una mayor afectación intestinal y una progresión más rápida de la misma. La EIIp es más frecuente en varones, siendo la incidencia en adultos similar en ambos sexos.

El espectro de la EII incluye varios tipos definidos por la edad de debut de la misma, así la EIIp se divide en: infantil *(very early onset)*, cuando el debut es por debajo de los 24 meses; muy precoz, por debajo de 5-10 años; y precoz, cuando debuta antes de los 17 años[2].

En los últimos años, se ha observado un aumento a nivel mundial, de la incidencia de casos de debut en etapas más precoces de la vida.

En nuestro país, el estudio SPIRIT[3] describe que la incidencia global de EIIp se ha triplicado los últimos 14 años, con un aumento mayor en EC (triple) que en CU (doble), estableciendo la incidencia real de EII en 2,8 nuevos casos por cada 100.000 habitantes menores de 18 años, existiendo un gradiente de incidencia norte-sur (3,5 *vs* 2,0 casos/100.000 habitantes) (Fig. 1).

Etiología y fisiopatología

La fisiopatología de la EII consiste en una respuesta inflamatoria aumentada frente a la propia microbiota intestinal de aquellos pacientes que presentan predisposición genética. En la actualidad, la etiología de la EII se considera multifactorial.

En la fisiopatología de la EII, existe una respuesta inflamatoria aumentada frente a los propios gérmenes de la microbiota intestinal de aquellos pacientes que presentan predisposición genética.

La etiología de la EII es multifactorial, describiéndose tanto factores genéticos como ambientales, la participación de estos últimos explicaría el aumento progresivo de la incidencia de la misma. Se han estudiado diversos factores ambientales como la apendicectomía realizada antes de los 20 años, que resulta protectora frente a la CU, no así frente a la EC. Otro de estos factores sería el tabaco, que actuaría como desencadenante de la EC. También se ha postulado la teoría de la higiene, como base del aumento de la incidencia de la EII, así como de otras enfermedades de base inmunitaria. Otros factores que causan modificación de la microbiota como: consumo precoz de antibióticos, dietas ricas en azúcares simples y grasas, y la disminución de lactancia materna podrían estar implicados también en la patogenia de la enfermedad.

Clínica

Los síntomas más frecuentes de EII son: dolor abdominal, rectorragia, diarrea (diurna y nocturna), tenesmo y urgencia defecatoria.

Los signos y síntomas de la EIIp van a depender de la localización y extensión del tramo intestinal afecto. El espectro de la EIIp es muy variable, con distintos tipos de afectación intestinal; así, la EC y la CU tienen manifestaciones comunes, aunque de frecuencia variable, y algunas de ellas que serán exclusivas de la EC (Fig. 2). Los pacientes pediátricos presentan con mayor frecuencia síntomas extraintes-

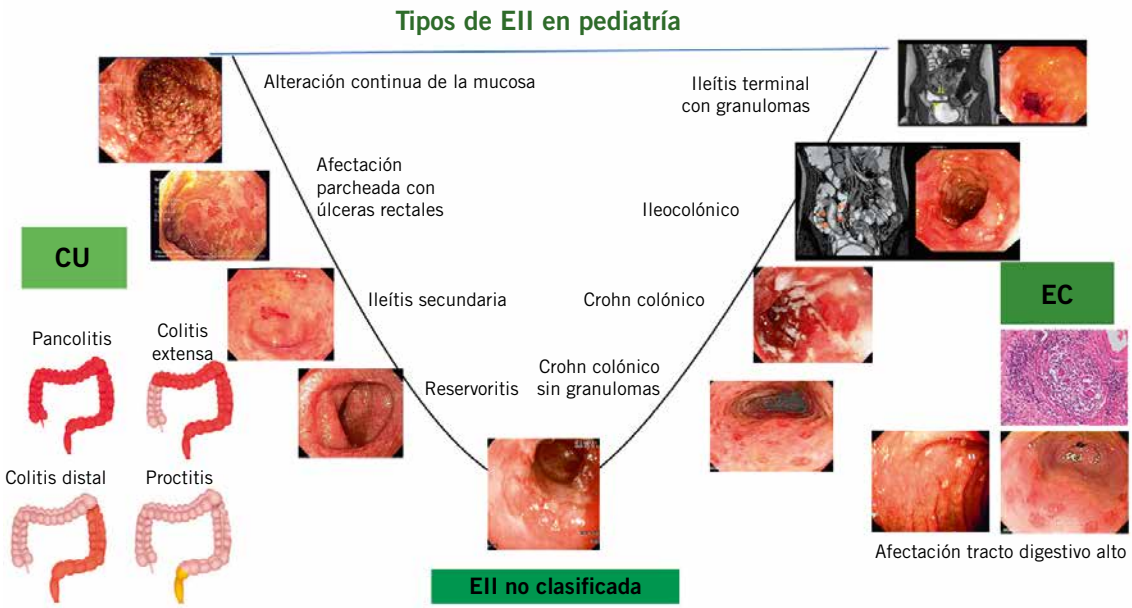


Figura 2. Espectro de presentación de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en la edad pediátrica. CU: colitis ulcerosa. EC: enfermedad de Crohn. *Cortesía del Dr. Dan Tuner. Pediatric Gastroenterology Unit Shaare Zedek Medical Center. Jerusalem, Israel. Modificada.*

tinales que, en ocasiones, producen un retraso en el diagnóstico.

Como se describe en el estudio SPIDER[4], existe un tiempo medio de diagnóstico de la EC de 27,5 semanas, desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico definitivo de EII, siendo este tiempo de 13,7 semanas en la CU, debido a la mayor facilidad para identificar los síntomas de la misma. En este estudio, también se describe que el 71% de los pacientes acudieron a más de un médico antes del diagnóstico y que el 20% acudieron a tres o más médicos hasta que se realizó el diagnóstico definitivo. El 75% acudieron de inicio a su pediatra de Atención Primaria. El retraso en el diagnóstico de EII, se asocia a: riesgo aumentado de complicaciones, retraso del crecimiento y pubertad retrasada, mayor extensión de la enfermedad, peor respuesta al tratamiento, mayor necesidad de cirugía y peor calidad de vida de los pacientes.

Los síntomas que nos deben hacer pensar que estamos ante un paciente con una posible EII son: dolor abdominal, rectorragia, moco en la deposición, diarrea (diurna y nocturna), tenesmo y urgencia defecatoria, anemia, fisuras anales o fístulas digestivas, estancamiento ponderal o retraso en la talla y manifestaciones extradigestivas (fiebre, artritis, lesiones cutáneas, dolor articular, osteoporosis, etc.).

En la exploración física, hay que valorar: estado nutricional del paciente, color de piel (ictericia, palidez...) y presencia de lesiones cutáneas (hemangiomas, púrpura, zonas de hiperpigmentación...). En la exploración abdominal, hay que valorar si existe: distensión abdominal, dolor a la palpación y la localización del mismo, signos de irritación peritoneal o zonas de empastamiento. Es imprescindible realizar una exploración anal y perianal, buscando: fisuras, fístulas anales o repliegues cutáneos. Una exploración anodina no descarta que un paciente pueda ser diagnosticado de EII, si la afectación es leve o muy delimitada.

El retraso del crecimiento y del desarrollo puberal es frecuente en los niños con EII, y puede ocurrir entre el 15 y el 40% de los pacientes a lo largo de la evolución de la enfermedad. Se presenta con un enlentecimiento de la velocidad de crecimiento, con caída en los percentiles de talla de una o más DE respecto a la evolución previa, o con nulo crecimiento en un periodo de 6 o más

Tabla I. Signos y síntomas de alarma en la para la detección de enfermedad inflamatoria intestinal (EII)

Síntomas de alarma	
Rectorragia	Sangrado sin estreñimiento
Historia familiar de EII	Familiares 1er grado
Pérdida de peso involuntaria	Más de 1 kg de peso
Retraso de talla	-1 DS de la talla diana
Síntomas extraintestinales	Oculares (uveítis, epiescleritis), cutáneos (eritema nodoso, pioderma gangrenoso, psoriasis), aftas orales, artritis...
Lesión perianal	Repliegue cutáneo, hemorroides, fisuras, fístulas y abscesos
Marcadores analíticos	
Hemoglobina	4-12 años <7,1 mmol/L Niños 12-18 años <8,1 mmmol/L; Niñas 12-18 años < 7,4 mmol/L
PCR	>10 mg/L
VSG	>20 mm/h
Plaquetas	>450*10^9
Marcadores fecales	
Calprotectina	>50 µg/g

meses. Por lo tanto, la EII debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de talla baja una vez descartadas otras causas, incluso en pacientes asintomáticos desde el punto de vista digestivo.

Este retraso del crecimiento es más frecuente en la EC y puede preceder al inicio de los síntomas digestivos, viéndose incrementado si existe afectación yeyunal o un retraso en el diagnóstico, siendo provocado por diversas causas como: la malnutrición, la inflamación o como efecto secundario de la terapia corticoidea. Los varones se ven más afectados por este retraso, ya que presentan una etapa de mayor crecimiento más tardía y prolongada[5].

Existen signos y síntomas de alarma denominados *"red flags"*, que son útiles a la hora de detectar determinados pacientes que requieran ampliar el estudio, como son aquellos que presenten: diarrea de más de 14 días de evolución, diarrea con sangre o sangrado rectal, pérdida de peso y dolor abdominal que persiste más de dos semanas (Tabla I). En cuanto a los signos presentes en la exploración física, serían: la enfermedad perianal (fisura, fístula, repliegues cutáneos *["skin tags"]*), úlceras orales recurrentes o manifestaciones extraintestinales (Tabla II).

El diagnóstico diferencial hay que realizarlo con la diarrea infecciosa prolongada, realizando estudio microbiológico de las heces, un 10-20% de los pacientes de EII presentan aparentemente una diarrea transitoria y febrícula.

La alergia alimentaria a diferentes proteínas de la dieta, como leche o soja, así como determinados fármacos (antibióticos, AINEs) pueden producir colitis, ocasionando síntomas como diarrea prolongada de más de dos semanas de evolución, en ocasiones, sanguinolenta. El sobrecrecimiento bacteriano, la intolerancia a la lactosa, el síndrome de intestino irritable o la enfermedad celiaca pueden cursar con diarrea crónica o recidivante, dolor abdominal y anemia. Las poliposis intestinales, el divertículo de Meckel, las hemorroides o fisuras anales secundarias a estreñimiento pueden cursar con rectorragia mantenida en el tiempo, asociada o no a otros síntomas digestivos. Otras causas sistémicas que pueden cursar con diarrea prolongada, desnutrición y/o sangrado son: inmunodeficiencias, linfomas intestinales, hipertiroidismo, vasculitis o síndrome hemolítico urémico.

Tabla II. Manifestaciones extraintestinales de la enfermedad inflamatoria intestinal

Musculoesqueléticas	- Artritis, sacroileitis y espondilitis - Osteoporosis/osteopenia - Polimiositis y necrosis aséptica
Piel y mucosas	- Eritema nodoso, pioderma gangrenoso, aftas orales, glositis y vasculitis - Granulomatosis y pioestomatitis - Fisuras y fístulas
Hígado y páncreas	- Colangitis esclerosante primaria, pancreatitis, hepatitis, hígado graso y colelitiasis
Oculares	- Uveítis, epiescleritis y úlceras corneales
Renales	- Cálculos de oxalato cálcico, compresión ureteral y nefritis intersticial
Vasculares	- Trombosis e hipercoagulabilidad
Metabólicas	- Retraso crecimiento y pubertad

La EII presenta un curso clínico que alterna brotes con periodos de remisión, inducidos en la mayoría de los casos por el tratamiento pautado; existen índices adaptados a los pacientes pediátricos, tanto para EC como para CU, que nos ayudan a identificar los episodios de brote, así como su severidad, en los que se incluyen, datos de la historia clínica, de la exploración física y parámetros analíticos (Tabla III).

Diagnóstico

El diagnóstico se basa en la anamnesis, exploración física, parámetros analíticos en sangre y heces, y estudio confirmatorio mediante endoscopia e histología.

Cuando en Atención Primaria existe la sospecha diagnóstica de un paciente con EII, debe realizarse una anamnesis y exploración física detalladas y analítica de sangre con: hemograma, en el que se puede observar: anemia, leucocitosis o trombocitosis; bioquímica, con hipoalbuminemia o ferropenia; coagulación; y reactantes de fase aguda (VSG, PCR, ferritina...). Se debe realizar, también, estudio de las heces: coprocultivo, huevos, parásitos y *clostridium*, y sangre oculta. En función de los hallazgos en las exploraciones anteriores, deberá remitirse al paciente, si existe una alta sospecha de EII, de forma preferente, a consultas de Gastroenterología Infantil; si la sospecha es baja y el estado general del paciente es bueno, puede realizarse seguimiento en su centro de salud y valorar remitir en función de la evolución. La aplicación conjunta de criterios clínicos de alarma *(red flags)* junto con parámetros analíticos y marcadores fecales alterados (PCR, calprotectina fecal), aumentan la fiabilidad diagnóstica en pacientes con sospecha de EII[6].

Los criterios diagnósticos para la EII en edad pediátrica y adolescente, se recogen en los criterios de Oporto, revisados por la ESPGHAN, en el año 2014[7] (Algoritmo).

Como ya se ha comentado anteriormente, la historia clínica y la exploración física son pilares fundamentales para la sospecha inicial de EII, a partir de las cuales se realizarán las diferentes exploraciones complementarias.

1. **Pruebas de laboratorio:** la analítica sanguínea debe incluir: hemograma y bioquímica completas, así como reactantes de fase aguda (PCR y VSG); en determinados casos de diagnóstico dudoso, serán de utilidad los marcadores ASCA (anticuerpos anti-*Saccharomyces cerevisiae*) y pANCA (anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo) para diferenciar la EC o CU de la EIInc. En las heces, se debe solicitar: coprocultivo, parásitos y toxina de *Clostridium difficile*, así como marcadores fecales, como calprotectina o lactoferrina, que son muy sensibles para detectar inflamación de mucosa intestinal, pero no específicos de EII.

Tablas III. Índices de actividad en la enfermedad inflamatoria intestinal en la edad pediátrica

wPCDAI (índice de actividad de Crohn pediátrica modificado)

Historia clínica (7 días)		
Dolor abdominal	- Ninguno	0
	- Leve, no interfiere con actividad	10
	- Intenso, afecta actividad	20
Deposiciones/día	- 0-1, líquidas, sin sangre	0
	- ≤2, semiblandas, con sangre escasa o 2-5 líquidas	7,5
	- Sangrado abundante, o ≥6 deposiciones líquidas o diarrea nocturna	15
Estado general	- Bueno, no limitación de actividad	0
	- Regular. Dificultad ocasional para mantener actividad	10
	- Deficiente. Limitación frecuente de actividad	20
Exploración física		
Peso	- Ganancia ponderal o pérdida/mantenimiento voluntario	0
	- Mantenimiento involuntario o pérdida 1-9%	5
	- Pérdida de peso >10%	10
Afectación perianal	- Ausente, colgajos o mamelones asintomáticos	0
	- 1-2 fístulas indoloras, drenaje y no dolor	7,5
	- Fístula activa, drenaje, dolor y absceso	15
Manifestaciones extraintestinales	- Ausentes	0
	- Presentes	10
Pruebas complementarias		
VSG (mm/h)	- <20	0
	- 20-50	7,5
	- >50	15
Albúmina (g/dl)	- ≥3,5	0
	- 3,1-3,4	10
	- ≤3	20

Puntuación total (0-120)
≤12,5: remisión clínica
12,5-40: enfermedad leve
40-57,5: enfermedad moderada
>57,5: enfermedad grave

PUCAI (índice de actividad de colitis ulcerosa pediátrica)

Dolor abdominal	No dolor	0
	Dolor que pude ser ignorado	5
	Dolor que no puede ser ignorado	10
Sangrado rectal	Ausente	0
	Escaso, en < 50% de deposiciones	10
	Escaso en la mayoría de las deposiciones	20
	Abundante (>50% del contenido de las deposiciones)	30
Consistencia de las deposiciones	Formadas	0
	Parcialmente formadas	5
	Líquidas	10
Número de deposiciones/día	0-2	0
	3-5	5
	6-8	10
	>8	15
Deposiciones nocturnas	No	0
	Sí	10
Nivel de actividad	Sin limitación de actividad	0
	Limitación de actividad ocasional	5
	Actividad muy restringida	10

Suma total (0-85)
0-9: remisión
10-34: actividad leve
35-64: actividad moderada
>65: brote grave

2. **Exploraciones endoscópicas e histología:** tanto la endoscopia alta como la colonoscopia son las exploraciones fundamentales para el diagnóstico, tanto por la visualización macroscópica como por la posibilidad de toma de biopsias para estudio anatomopatológico. En cualquier paciente con sospecha de EII, debe realizarse colonoscopia con ileoscopia, excepto si existe megacolon tóxico o perforación intestinal, y gastroduodenoscopia, obteniéndose múltiples biopsias de todos los tramos explorados incluso aunque el aspecto macroscópico sea normal. La cápsula endoscópica y la enteroscopia permiten la valoración de intestino delgado, que también está recomendada en el diagnóstico de estos pacientes.
   La lesión macroscópica característica de la CU, en la colonoscopia, será la inflamación mucosa continua con progresión de la afectación desde recto hasta ciego. La afectación en la EC será parcheada, con lesiones ulcerosas y aftosas entre mucosa sana, que pueden aparecer a lo largo de todo el tracto digestivo y afectar la totalidad de la pared intestinal. En cuanto a las lesiones en la endoscopia alta, pueden ser de utilidad para evaluar la EIInc, ya que el 35% de los pacientes con EC pueden tener lesiones a dicho nivel (Fig. 2).
   La histología en Pediatría suele ser inespecífica, sobre todo, en las fases más iniciales de la enfermedad, dificultando el diagnóstico de estos pacientes, pero es de utilidad en la monitorización de la eficacia del tratamiento para valorar la curación de la mucosa (Tabla IV).
3. **Radiología:** es útil para valorar la localización, extensión y gravedad de la enfermedad. La resonancia magnética se considera la técnica de elección para valoración de intestino delgado en el paciente pediátrico, ya que permite valorar tanto la extensión y gravedad, como la presencia de complicaciones asociadas (estenosis, fístulas...). Otras técnicas de imagen que pueden ser útiles en estos pacientes, serían: la ecografía abdominal con o sin contraste, la gammagrafía con leucocitos marcados para establecer la localización de la inflamación, tomografía axial computarizada

Tabla IV. Comparación de hallazgos endoscópicos e histológicos entre la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa

	Enfermedad de Crohn	*Colitis ulcerosa*
	Hallazgos macroscópicos	
Distribución	Segmentaria. Recto no afecto 50%	Continua. Recto afecto
Afectación íleon terminal	Úlceras, estenosis y engrosamiento	Afectación en 10% (ileítis por reflujo)
Afectación colon-recto	Granulomas, más colon derecho Recto afecto +	Continua, inicio en colon izquierdo Recto afecto +++
Mucosa	Úlceras aftosas, lineales, empedrado y fisuras	Úlcera y granular
Estenosis	Frecuentes	Raras
Fístulas	10%	No
Perforación	Rara	Megacolon tóxico
Pseudopólipos	+	+++
	Hallazgos histológicos	
Distribución	Discontinua. Transmural	Continua. Mucosa
Distorsión arquitectura	Mínima	Mucha
Metaplasia de células de Paneth	Infrecuente	Frecuente
Edema	Marcado	Mínimo
Hiperplasia linfoide	Frecuente	Infrecuente
Abscesos crípticos	Presentes, escasos	Frecuentes
Granulomas epitelioides	Frecuentes	Ausentes
Úlceras aftosas	Frecuentes	Raras
Submucosa	Normal, inflamada y adelgazada	Normal y adelgazada
Agregados linfoides submucosa	Presencia	Ausencia
Hiperplasia neural	Frecuente	Rara
Pseudopólipos	Poco frecuentes	Frecuentes
Inflamación ileal	Frecuente	Mínima
Afectación anal	Granulomas	Inespecífica
Ganglios linfáticos	Granulomas	Hiperplasia reactiva

Tabla V. Clasificación de París de la enfermedad inflamatoria intestinal en la edad pediátrica

Colitis ulcerosa	
Extensión	E1: proctitis E2: colitis izquierda E3: colitis extensa E4: pancolitis
Severidad	S0: nunca severa S1: severa en alguna ocasión
Crecimiento	G0: sin retraso G1: con retraso
Enfermedad de Crohn	
Edad del diagnóstico	A1a: 0-<10 a A1b: 10-17 a A2: 17-40 a A3: >40 a
Localización	L1: 1/3 distal ileal terminal ± cecal aislada L2: cólica L3: ileocólica L4a: afectación alta proximal a ángulo de Treitz L4b: afectación alta distal a ángulo de Treitz y proximal a 1/3 distal de íleon
Comporta-miento	B1: no fistulizante, no estenosante B2: estenosante B3: fistulizante B2B3: estenosante y fistulizante en el mismo o diferente tiempo P: afectación perianal asociada
Crecimiento	G0: sin retraso en el crecimiento G1: retraso en el crecimiento

con contraste, el tránsito intestinal o la radiografía simple de abdomen, aunque su rentabilidad diagnóstica es variable en la edad pediátrica.

Según la localización y la afectación, la EIIp se clasifica siguiendo la clasificación de París del año 2011 (Tabla V).

Tratamiento

El objetivo del tratamiento de la EII es la remisión clínica y la curación mucosa; para ello, existen varios escalones terapéuticos en función de la enfermedad de cada paciente.

En la actualidad, la estrategia recomendada para la EII es el tratamiento por objetivos o *"treat to target"*, persiguiendo no solo el control de los síntomas y la remisión clínica, sino también el control de la inflamación, pretendiendo la curación mucosa y transmural, y mantener el control de la remisión.

La EIIp tiene objetivos de tratamiento específicos, debido a las características específicas de estos pacientes, como son: detener la progresión de la enfermedad, mantener un adecuado estado nutricional, favorecer el adecuado crecimiento y desarrollo sexual, reducir la tasa de cirugías, facilitar el soporte psicológico/educacional y mejorar la calidad de vida.

Para ello, existen distintos tratamientos, cuyo objetivo principal es actuar sobre la regulación del sistema inmunitario y la acción antiinflamatoria sistémica o local[8,9] (Tabla VI).

1. **Fármacos antiinflamatorios:**
   - Aminosalicilatos (sulfasalazina, mesalazina): acción antiinflamatoria, principalmente tópica, mediante la inhibición de mediadores proinflamatorios (interleuquinas, prostaglandinas...). Su indicación

Tabla VI. Fármacos de uso más frecuente en el tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal (indicaciones, dosis y efectos secundarios principales)*

	Indicación	*Posología*	*Efectos secundarios*
Corticoides			
- Glucocorticoides	Oral: brote leve-moderado de CU extensa o EC IV: brote severo CU o EC	1-2 mg/kg día en 1-2 dosis (máx. 40-60 mg)	- Menores con budesonida/beclometasona - Piel: estrías, hirsutismo y acné - Ojos: glaucoma y cataratas - Cardiovascular: hipertensión arterial y ateroesclerosis - GI: úlcera péptica y pancreatitis - Endocrino: diabetes, hiperTG, retraso del crecimiento, obesidad y cara de luna llena - Músculo esquelético: miopatía y osteoporosis. - SNC: trastornos afectivos y del sueño - Inmunodepresión
- Budesonida	Oral: brote CU extensa o EC ileal o colon ascendente Rectal: colitis izda. en CU o EC	Oral: 9 mg/24 h Rectal: 1 enema/24 h antes de acostarse	
- Beclometasona	Oral: brote leve-moderado de CU Rectal: colitis izda. en CU o EC	Oral: 5-10 mg cada 24 horas 1 mes Rectal: 1 enema cada 12-24 horas hasta remisión síntomas	
5-Asa			
- Sulfasalazina	CU leve-mod. Colitis izq. Afectación articular	40-70 mg/kg/día (máx. 4 g/día)	- Tópica: irritación local, prurito y exacerbación de la colitis (raro). - Oral: Molestias digestivas, cefalea y náuseas, *rash*, reacciones de hipersensibilidad, (desde manifestaciones cutáneas transitorias a discrasias sanguíneas (anemia aplásica), angioedema, neumonitis o hepatitis. Riesgo de diarrea sanguinolenta y nefrotoxicidad (nefritis intersticial y síndrome nefrótico)
- Mesalazina	Enfermedad rectal aislada	Rectal: 25 mg/kg/día (antes de dormir) Oral: 50-100 mg/kg/día (máx. 4 g/día), antes de comidas	
Inmunomoduladores			
- Tiopurinas (AZA,6-MP)	EC mod.-grave CU mod.-grave EC fistulizante Corticodependencia Prevención recurrencia postquirúrgica EC	AZA: 2-3 mg /kg/día 6-MCP: 1,5 mg/kg/día	- Idiosincrásicos: síndrome gripal, fiebre, *rash*, dolor abdominal y pancreatitis. - Dosis dependiente: mielosupresión (sobre todo, leuco y neutropenia), elevación de las transaminasas e intolerancia gastrointestinal (dolor abdominal, náuseas y vómitos). - Riesgo aumentado de linfoma - Riesgo aumentado de infecciones.
- Metotrexato	EC corticodependiente EC corticorresistente Intolerantes o falta de respuesta tiopurinas	Inducción: <30 kg: 10 mg/sem; 30-40 kg: 15 mg/sem; 40-50 kg: 20 mg/sem; >50 kg: 25 mg/sem. Elección vía sc o im. Considerar vo en mantenimiento	- Gastrointestinales, cefalea, alopecia, mielosupresión, alteraciones hepáticas (elevación de transaminasas, hepatotoxicidad y fibrosis hepática), neumonitis intersticial por hipersensibilidad - Riesgo de infecciones oportunistas por: *Pneumocistis carinii*, HZ, VEB, listeria y CMV
Terapia biológica			
- Infliximab	EC o CU graves y refractarias a otras terapias	IV: 5 mg/kg en semana 0, 2, 6, posteriormente cada 2 meses	Fiebre, escalofríos, prurito, *rash* cutáneo, broncoespasmo, sudoración, malestar general, cefalea, náuseas, vómitos, dolor precordial, palidez mucocutánea, hipotensión, taquicardia y anafilaxia Artralgias, mialgias, fiebre, exantema o edema de cara, manos o labios Aumento de incidencia de infecciones y tumores (linfoma hepatoesplénico), sobre todo, asociado a inmunomoduladores
- Adalimumab	EC grave y refractaria	<40 kg: inducción 40 mg-20 mg a los 0,14 días (doblar dosis si se necesita respuesta rápida) Mantenimiento: 20 mg/15 días >40 kg: inducción: 80 mg-40 mg a los 0,14 días (doblar dosis si se necesita respuesta rápida) Mantenimiento: 40 mg/15 días	Dolor, enrojecimiento o prurito en el sitio de inyección (frecuentes) Mareo, cefalea, malestar general, dolor abdominal, diarrea y *rash* cutáneo Aumento de incidencia de infecciones víricas y bacterianas Aumento de incidencia de neoplasias

**CU: colitis ulcerosa. EC: enfermedad de Crohn. GI: gastrointestinal. SNC: sistema nervioso central. HiperTG: hipertrigliceridemia. AZA: azatioprina, 6-MP: 6-mercaptopurina.*

es en la EII con afectación cólica en inducción y mantenimiento de remisión. Existen preparaciones orales o tópicas (supositorios, enemas, espumas) que resultan útiles en afectaciones distales de colon izquierdo.

- Corticoides (budesonida, beclometasona, corticoides clásicos): efecto antiinflamatorio sistémico. Indicados en inducción de remisión en brote moderado-severo. No están indicados como terapia de mantenimiento.
  Los corticoides orales de acción local (budesonida, beclometasona) presentan menor biodisponibilidad, con menor efecto antiinflamatorio y efectos adversos. Existen tanto presentaciones orales como tópicas.

2. **Inmunomoduladores:**
   - Tiopurinas (azatioprina, 6-mercaptopurina): inhiben la proliferación de linfocitos T y B. Indicados para el mantenimiento de remisión, no en inducción de la misma, ya que su efecto máximo puede requerir 8-12 semanas de tratamiento.
   - Metotrexato: inmunomodulador con efecto antiproliferativo y citotóxico, a través de la inhibición de la síntesis de ADN y ARN. Indicado en el mantenimiento de remisión en EC en pacientes con riesgo de mal pronóstico o en fallo de tiopurinas.
   - Ciclosporina y tacrolimus: indicados en CU grave refractaria a otros tratamientos, como medida temporal. Estos tratamientos tienen efectos adversos frecuentes y potencialmente graves, por lo que no son de uso como terapia inicial en estos pacientes.
3. **Terapia biológica:** fármacos derivados de fuentes biológicas que regulan el sistema inmune del individuo, ejerciendo efecto antiinflamatorio a través de la inhibición selectiva de distintos pasos de la cascada inflamatoria.
   Existen, en la actualidad, dos fármacos biológicos, anti-TNFα (factor de necrosis tumoral α), aprobados para el uso en niños a partir de 6 años: Infliximab, que es de administración intravenosa y tiene indicación en EC y CU pediátricas en brotes graves que no responden a otros tratamientos; y el Adalimumab, de administración subcutánea, que tiene indicación en EC pediátrica en brote grave, que no ha respondido a otros tratamientos.
   Recientemente, en enero de 2019, han sido publicadas por la EPGHAN las recomendaciones del uso de fármacos biosimilares en niños, que son medicamentos biológicos similares equivalentes en calidad, eficacia y seguridad a los fármacos biológicos originales, según los estudios de los últimos años[10].
   Los principales efectos secundarios de estos fármacos son: las reacciones alérgicas en el momento de la infusión, el riesgo de linfoma (linfoma hepatoesplénico de células T) que podría estar aumentado en varones jóvenes con EC en tratamiento combinado con tiopurínicos, y el aumento del riesgo de infecciones.
4. **Terapia nutricional en la EC:** esta terapia se basa en una alimentación líquida con fórmula polimérica completa exclusiva, durante un periodo de tiempo entre 6-8 semanas. Este tratamiento tiene ventajas en cuanto a la mejoría del estado nutricional del paciente, la ausencia de efectos secundarios y la capacidad de curación mucosa en comparación con los corticosteroides. La indicación de esta terapia sería para brote leve-moderado de EC no fistulizante ni con afectación perianal.
5. **Antibioterapia:** recomendada como terapia coadyuvante en enfermedad perianal fistulizante en EC (durante periodos prolongados), así como en casos de pacientes con reservoritis en ciclos puntuales. Los antibióticos utilizados son metronidazol y ciprofloxaciono.
6. **Aféresis:** técnica que consiste en la extracción de leucocitos del torrente sanguíneo a través del paso por una membrana extracorpórea. Indicado en tratamiento de pacientes con CU con contraindicación para uso de corticoides o en brotes corticodependientes, cuando los tiopurínicos son ineficaces como alternativa a la cirugía.
7. **Cirugía:** en los casos de EIIp, se reserva este tratamiento para aquellos pacientes que no responden a los tratamientos anteriormente citados. La colectomía resulta curativa en los pacientes con CU refractaria a tratamiento y está indicada en la EC para el tratamiento de complicaciones como: fístulas, abscesos o cuadros de estenosis que produzcan cuadros obstructivos.

Transición a cuidados del adulto

El objetivo de la transición es asegurar la continuidad de cuidados, incluyendo aspectos médicos, del desarrollo social e independencia de cuidados.

La transición de cuidados médicos se define como: el movimiento intencional y planificado de los adolescentes con enfermedades crónicas, desde los cuidados infantiles al sistema adulto[11]. El objetivo principal del programa de transición en estos pacientes, es asegurar de forma individualizada la continuidad de cuidados, incluyendo no solo aspectos médicos, sino también del desarrollo social y el fomento de habilidades para la independencia de cuidados. Dicho proceso debe ser: multidisciplinar, anticipativo y organizado.

Debido a que la EII supone una patología crónica con elevada morbilidad, en algún momento de su evolución, los pacientes pediátricos serán trasladados a la atención clínica por parte de gastroenterólogos de adultos. Como consecuencia de las características propias de la enfermedad en niños, los factores psicológicos y sociales propios de la adolescencia, la incertidumbre de la evolución en brotes y la importancia de la adhesión al tratamiento, se hace fundamental en esta transición, la participación de los gastroenterólogos de referencia, un pediatra y un especialista de adultos, así como la implicación familiar y del propio paciente.

Existe evidencia de que un programa de transición coordinado y ajustado a las características del paciente (edad, estado de la enfermedad etc.) mejora los resultados del curso de las enfermedades crónicas, por lo que es importante conocerlo y ponerlo en práctica para la mejora en la calidad asistencial de estos pacientes.

Función del pediatra de Atención Primaria

El papel del pediatra es importante en el seguimiento, detección de efectos secundarios de tratamiento y periodos de actividad de la enfermedad.

El papel del pediatra de Atención Primaria (AP) es fundamental, tanto en el diagnóstico como en el seguimiento de estos pacientes[12].

Como se ha explicado previamente, el retraso en el diagnóstico de la EII genera complicaciones y peor respuesta al tratamiento, por lo que es fundamental la alta sospecha de esta patología, así como la derivación de los pacientes a Digestivo infantil, si la sospecha es elevada.

Una vez confirmado el diagnóstico y pautado el tratamiento, el pediatra deberá conocer el mismo, así como identificar los posibles efectos adversos (cefaleas, náuseas o vómitos, hipertensión, reacciones alérgicas...) que pueden ocasionar los mismos, así como favorecer la autonomía del paciente y su autocuidado.

En cualquier paciente con EII, que acuda para valoración a AP con sintomatología aguda como: fiebre, dolor abdominal, rectorragia o diarrea, deberán descartarse, en primer lugar, los cuadros clínicos más frecuentes propios de la edad, como la patología infecciosa intercurrente y, en el caso de que se descartaran y persistiera la sospecha de brote agudo o efectos relacionados con la medicación de base, deberá ponerse en contacto al paciente con la Unidad de Gastroenterología infantil de referencia. Hay que tener en cuenta que el paciente puede estar en tratamiento con fármacos inmunosupresores e inmunomoduladores que pueden producir mayor riesgo de infecciones.

En cuanto a las vacunaciones, debe revisarse el calendario vacunal de todos los pacientes antes del inicio de cualquier fármaco inmunosupresor y completarse en el caso de que se encontrara incompleto. Las vacunas de virus vivos están contraindicadas en los pacientes con estos tratamientos.

Está recomendada la vacunación anual de gripe en todos los pacientes en tratamiento inmunosupresor.

En cuanto al hábito tabáquico es importante desaconsejar su inicio en los pacientes con EC, ya que aumenta el riesgo de cirugía, de uso de inmunosupresores y la aparición de recidivas de la enfermedad.

Debe controlarse en las visitas de seguimiento, que los pacientes tengan adecuada ingesta de calcio y vitamina D o una pauta correcta de suplementos, ya que en ellos se incrementa el riesgo de osteoporosis y con ello de fracturas, por lo que habrá que valorar la realización de densitometrías durante el seguimiento.

Recordar que existe un aumento no bien establecido del riesgo de linfoma en los pacientes con estos tratamientos y que debe recomendarse protección solar para evitar tumores cutáneos.

Se debe insistir, tanto por la evolución de la enfermedad como para asegurar un adecuado crecimiento de estos pacientes, en la necesidad de realizar una alimentación equilibrada, evitando productos manufacturados y realizando ejercicio de forma frecuente, así como favorecer hábitos de vida saludables.

Es fundamental el papel del pediatra de AP en la monitorización del cumplimiento del tratamiento pautado para su enfermedad, ya que la falta de adhesión es una de las principales causas de recaída en estos pacientes, especialmente en determinados momentos como es la adolescencia.

Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio del autor.

1.*** Turner D, Ruemmele FM, Orlanski-Meyer E, Griffiths AM, de Carpi JM, Bronsky J, et al. Management of Paediatric Ulcerative Colitis, Part 1: Ambulatory Care-An Evidence-based Guideline From European Crohn's and Colitis Organization and European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. JPGN. 2018; 67: 257-91.

2. Levine A, et al. Inflamm Bowel Dis. 2011; 17: 1314-21. Proposed by Hyams J. PIBD; 2014. Rotterdam (Benchimol, et al; 2009. Gut. 48: 1490-97; Benchimol, et al; 2011. IBD; Heyman, et al; 2005. J Ped; Ruemmele, et al; 2006. JPGN; Kappelman, et al; 2008. IBD).

3. Martín-de-Carpi J, Rodríguez A, Ramos E, Jiménez S, Martínez-Gómez MJ, Medina E, et al. Increasing incidence of pediatric inflammatory bowel disease in Spain (1996-2009): the SPIRIT Registry. Inflamm Bowel Dis 2013; 19: 73-80.

4. Jiménez S, Navas VM, Martín de Carpi J, Rodríguez-Martínez A, Segarra O, Peña L, et al. Diagnostic Delay in Pediatric Inflammatory Bowel Disease in Spain: The SPIDER Registry. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017; 65: S28-S29.

5.** Medina E. Enfermedad inflamatoria intestinal (I): clasificación, etiología y clínica. An Pediatr Contin. 2013; 11: 59-67.

6. Holtman GA, Lisman-van Leeuwen Y, Kollen BJ, Norbruis OF, Escher JC, Walhout LC, et al. Diagnostic test strategies in children at increased risk of inflammatory bowel disease in primary care. PLoS ONE. 2017; 12: e0189111. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0189111.

7.*** Levine A, Koletzko S, Turner D, Escher J, Cucchiara S, Ridder L, et al. ESPGHAN Revised Porto Criteria for the Diagnosis of Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58: 795-806.

8.*** Sánchez Sánchez C, Marín Jiménez I, Tolín Hernani M, Morales Pérez JL. Enfermedad inflamatoria intestinal en Pediatría. Ergon. Madrid. 2013.

9.** Sánchez Sánchez C, Álvarez Calatayud G, Tolín Hernani M. Manual práctico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal pediátrica. Ergon. Madrid. 2015.

10. Ridder L, Assa A, Bronsky J, Romano C, Russell R, Afzal N, et al. On behalf of the Paediatric IBD Porto group of ESPGHAN. Use of Biosimilars in Pediatric Inflammatory Bowel Disease: An Updated Position Statement of the Pediatric IBD Porto Group of ESPGHAN. JPGN. 2019; 68: 144-53.

11. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. J Adolesc Health. 1993; 14: 570-76.

12.*** López M, Ros I, García R, Cenarro T. Enfermedad Inflamatoria Intestinal pediátrica en Atención Primaria. Recomendaciones de actuación. Hospital Universitario Miguel Servet.

13. Martínez Gómez MJ. Enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica. Pediatr Integral. 2015; XIX(2): 119-26.

Bibliografía recomendada

– ESPGHAN Revised Porto Criteria for the Diagnosis of Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents - J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58: 795-806.

Artículo de revisión de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica sobre los criterios diagnósticos de la enfermedad inflamatoria intestinal en niños, tanto de EC como de CU, en el que se revisan tanto marcadores endoscópicos como analíticos. También, se resumen recomendaciones prácticas en cuanto a diagnóstico de pacientes con sospecha de EII, así como de posibles diagnósticos diferenciales.

– Sánchez Sánchez C, Álvarez Calatayud G, Tolín Hernani M. Manual práctico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal pediátrica. Ergon. Madrid. 2015.

Manual de bolsillo muy interesante desde el punto de vista práctico, en el que se resumen los puntos más importantes para el manejo diario de los

pacientes con EII, tanto en el diagnóstico como en el tratamiento y seguimiento de los mismos.

– Rosen J, Dhawan A, Saeed SA. Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents. JAMA Pediatr. 2015; 169: 1053-60.

Artículo resumen de toda la EII en niños y adolescentes, desde el diagnóstico con las manifestaciones clínicas, exploraciones complementarias, los distintos tipos de tratamientos y el seguimiento de los pacientes.

– Página web: Educainflamatoria. Enfermedad inflamatoria intestinal Crohn y Colitis. https://www.educainflamatoria.com/dudas-frecuentes-en-padres-de-ninos-y-adolescentes.

Plataforma educativa *on line* dirigida especialmente a cualquier tipo de paciente diagnosticado de EII, en la que se puede obtener una información multidisciplinar de la patología, desde los diversos puntos de vista de la misma. Esta página también resulta de interés para el personal sanitario, dada la gran cantidad de información que contiene, siendo avalada por Geteccu.

Caso clínico

Motivo de consulta: niña de 14 años y medio que acude a la consulta de Digestivo Infantil remitida por su médico de Atención Primaria por cuadro de diarrea con deposiciones semilíquidas, 6-8 al día, de cuatro meses de evolución, asocia: deposición nocturna, urgencia y tenesmo defecatorio. No refieren sangre ni moco en la deposición. Asocia: dolor abdominal, anorexia y pérdida ponderal de 4 kilos desde el inicio del cuadro. Afebril desde el inicio. No refieren cuadros infecciosos ni tratamientos intercurrentes.

Antecedentes personales: embarazo controlado, diabetes gestacional controlada con dieta. Parto eutócico a término. Peso de recién nacido: 3 kg. Periodo neonatal e infancia sin incidencias. No ingresos. No intervenciones quirúrgicas. No alergias conocidas. Calendario vacunal al día.

Antecedentes familiares: sin antecedentes familiares de EII, ni de enfermedad celiaca, ni de enfermedades autoinmunes.

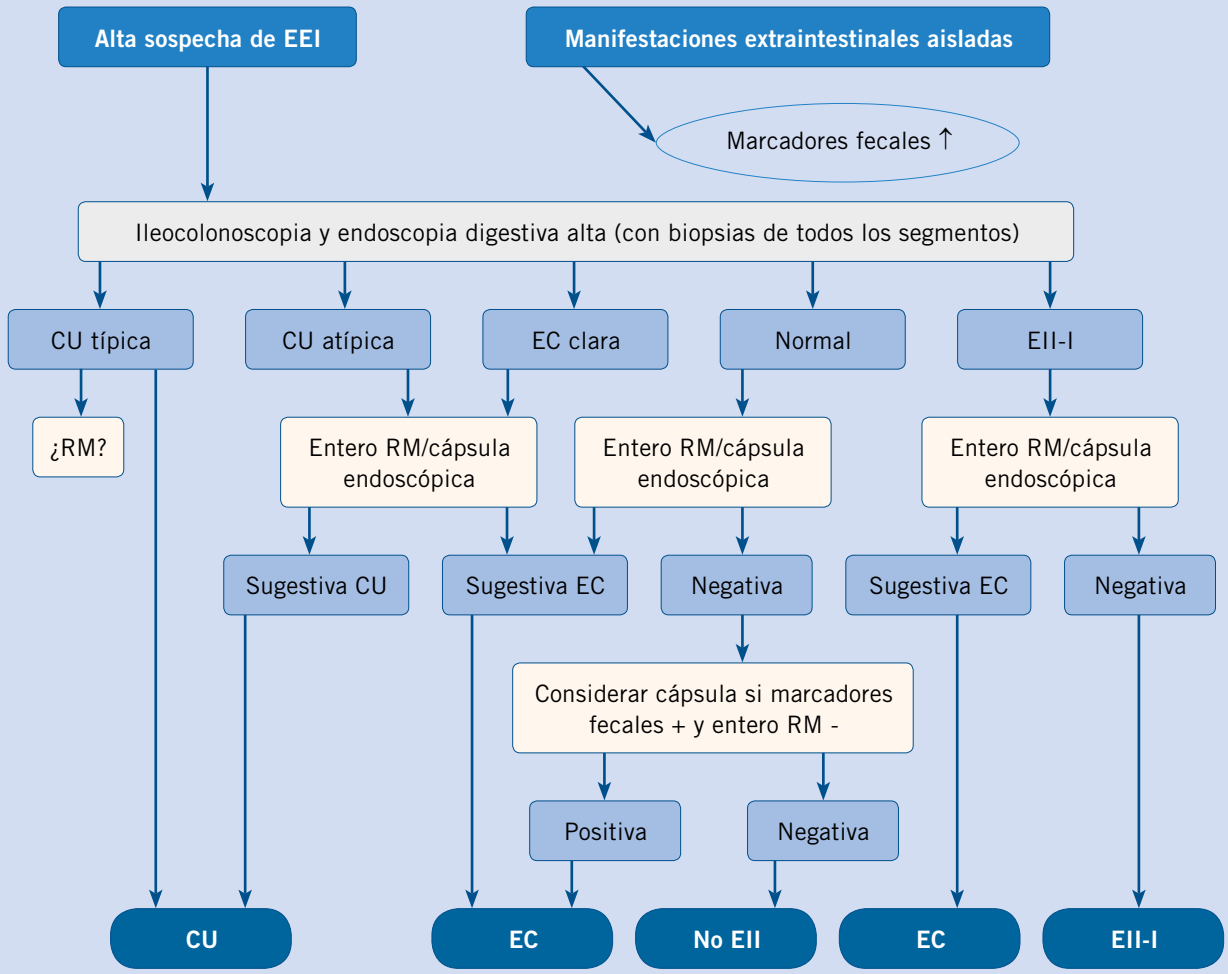
Exploración física: peso: 55,6 kg (p65); talla: 158,7 cm, (p34); IMC: 22,08 kg/m^2 (p 80). Normosómica, leve palidez de piel y mucosas, perfusión periférica normal. Auscultación cardiopulmonar: buena entrada de aire bilateral sin ruidos patológicos. Rítmica sin soplos. Abdomen: blando depresible, sin distensión, no doloroso, no visceromegalias.

En la consulta, se realizan las siguientes **exploraciones complementarias:**

- **Analítica de sangre:**
  - **Hemograma:** hematíes: 5,18 10E6/µL; **hemoglobina: 11,9 g/dL 13,0-16,0** *Hematocrito: 38,2% 36,0-48,0; **V.C.M.: 73,7 fL 78,0-102,0*; H.C,M.: 22,9 pg 26,0-32,0*;** C.H.C.M.: 31,1 g/dL 29,0-36,0; A.D.E.: 14,3% 11,5-15,0; **plaquetas: 496 10E3/µL 150 - 400*;** leucocitos: 11,10 10 E3/µL 4,50-13,50; **Neu: 7,9 10E3/µL 1,8-7,7*;** Lin: 1,8 10E3/µL 1,2 5,2; **Mon: 1,3 10E3/µL 0,2-1,0**;** Eos: 0,1 10E3/µL 0,0-0,5.
  - **Bioquímica:** amilasa: 80 U/L 28-100; Lipasa: 30 U/L 5-160; Sodio: 141 mmol/L 135-145: potasio: 4,4 mmol/L 3,5-5,2; cloruro: 101 mmol/L 95-110; **hierro: ** 14 µg/dL 37-145; orosomucoide (alfa-1-glicoproteína ácida) ** 273 mg/dL 30-135; proteína C reactiva: * 3,3 mg/dL 0,0-0,5;** ferritina: 37 µg/L 12-200; transferrina: 213 mg/dL 200-360; **índice de saturación de transferrina: * 5% 15-45.**
  - **Coagulación**: tiempo de protrombina: 13,3 s. 10,5-13,5; I.N.R.: 1,2 0,8-1,2; A.P.T.T. 34,5 s. 27-38; control A.P.T.T.: 31 27-38; ratio A.P.T.T: 1,15 0,95-1,3; **fibrinógeno: * 693 mg/dl 200-400.**
  - **Analítica de heces:** sangre oculta en heces: **positivo,** calprotectina: ** **>3.000** mg/kg.
- **Cultivos de heces:** negativos.
- Tras valorar resultados analíticos, se decide realización **de ileocolonoscopia y endoscopia alta:** en zona ileal, objetivan restos de fibrina y pequeñas erosiones cubiertas de fibrina en su entrada. En colon, mínimas erosiones hasta transverso, descendente con mucosa ulcerativa continuada, con numerosas úlceras profundas, recubiertas de fibrina de bordes irregulares, mucosa eritematosa petequial y friable al roce, que se hace más importante en sigma y recto, con sangrado activo con el roce del trayecto explorado. Inspección anal: eritema perianal. Esofagogastroduodenoscopia: mucosa y calibre esofágico normal. Cámara gástrica con mucosa levemente eritematosa y micronodular hasta antro pilórico. En bulbo duodenal, se objetivan lesiones erosivas superficiales en número de 3, recubiertas de fibrina de pequeño tamaño.
- **Anatomía patológica:** íleon, ciego, colon ascendente, colon descendente, sigma y recto: Tomas de mucosa ileal y colorrectal, con cambios histológicos habitualmente observados en EII, compatibles con enfermedad de Crohn, con actividad moderada. Colon transverso: toma de mucosa colónica de morfología habitual. Bulbo duodenal y 3ª porción duodenal: tomas de mucosa duodenal de morfología habitual. Antro pilórico: gastritis crónica superficial leve.
- **EnteroRM:** hallazgos compatibles con enfermedad de Crohn en fase inflamatoria activa, con estenosis luminal y sin enfermedad fistulosa evidente, con afectación íleocecal y colónica.

Tratamiento y evolución: tras realización de endoscopia con sospecha de EII, se reevalúa a la paciente, clasificando su enfermedad, según Clasificación de París: A1B, L3, B1, G0; presentando una puntuación, según wPCDAI, de 75, considerándose brote grave, por lo que se inicia tratamiento corticoideo con prednisona 40 mg al día, además de mesalazina oral, presentando buena evolución con mejoría clínica. Previo al inicio de tratamiento, presenta aparición de lesiones nodulares eritematosas en cara anterior de ambas piernas, que presentaron mejoría con el tratamiento, con descenso de wPCDAI hasta 40. A los quince días del inicio del tratamiento, inicia cuadro de rectorragia, por lo que requiere ingreso hospitalario, pautándose corticoterapia intravenosa y tratamiento tópico con enemas de budesonida diarios, además se solicita estudio para *screening* de infecciones latentes por posible inicio de terapia biológica, si presenta mala evolución a pesar del tratamiento. Durante este cuadro se extraen cultivos de heces, siendo positivo para *Clostridium difficile* toxigénico, por lo que se inicia tratamiento con vancomicina oral con desaparición de rectorragia y mejoría clínica, por lo que es dada de alta con corticoterapia oral, mesalazina y tratamiento tópico con enemas, con buena evolución, por lo que se realiza descenso progresivo de los mismos hasta suspender, iniciándose azatioprina como tratamiento de mantenimiento, encontrándose en la actualidad clínicamente asintomática, con control analítico con reactantes y marcadores fecales negativos.

Algoritmo. Criterios de Oporto para el diagnóstico de EII en la edad pediátrica



EII: enfermedad inflamatoria intestinal; CU: colitis ulcerosa; EC: enfermedad de Crohn; ¿ERM?: considerar entero-resonancia magnética (enteroRM); EII-I: EII-indeterminada o no clasificada.

Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.
Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Enfermedad inflamatoria intestinal (EII) pediátrica

25. La enfermedad inflamatoria intestinal CONSISTE en:

a. Una inflamación aguda exclusivamente del colon.
b. Una inflamación intestinal de etiología exclusivamente inmunitaria.
c. Una inflamación crónica de distintos tramos del tubo digestivo.
d. Una inflamación intestinal cuya etiología es multifactorial.
e. c y d son correctas.

26. Respecto a la EPIDEMIOLOGÍA de la EII pediátrica:

a. La incidencia de la EII pediátrica se encuentra en descenso progresivo.
b. La EII es más frecuente en países del sur.
c. La mayor parte de los casos de EII debutan antes de la adolescencia.
d. La tasa de incidencia de la enfermedad de Crohn pediátrica se encuentra en aumento.
e. Los pacientes que presentan un debut más precoz de la EII tienen un curso de la enfermedad más benigno.

27. Los SÍNTOMAS de la EII:

a. Son similares en todos los pacientes, independientemente de la localización de la inflamación intestinal.
b. Los pacientes adultos presentan más manifestaciones extraintestinales.
c. Existen signos de alarma denominados "*red flags*", que son de utilidad para detectar pacientes de riesgo.
d. El dolor abdominal y la diarrea son poco frecuentes en los pacientes con EII.
e. Todas las anteriores son correctas.

28. En cuanto al DIAGNÓSTICO de la EII:

a. Se basa en la historia clínica, la exploración física y los datos analíticos.
b. El estudio de confirmación será mediante endoscopia y biopsia.
c. Los criterios diagnósticos de la EII en la edad pediátrica se recogen en los Criterios de Oporto del año 2014.
d. Los marcadores fecales, como la calprotectina, son muy sensibles para detectar inflamación de la mucosa intestinal.
e. Todas las anteriores son correctas.

29. El TRATAMIENTO de la EII en la edad pediátrica:

a. Persigue únicamente la remisión clínica de los pacientes con EII.
b. Los tratamientos de la EII no son específicos para cada tipo de enfermedad, sino que tienen utilidad para todas las clases de EII por igual.
c. El objetivo principal de los tratamientos en la EII, es regular el sistema inmunitario y ejercer una acción antiinflamatoria a nivel sistémico y local.
d. Los corticoides están indicados especialmente en el mantenimiento de remisión de los pacientes.
e. La terapia nutrición tiene como indicación principal la inducción de remisión en colitis ulcerosa.

Caso clínico

30. En cuanto al DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL del paciente de nuestro caso clínico:

a. No sería necesaria la realización de cultivos de heces, ya que las infecciones intestinales son un posible diagnóstico en esta paciente.
b. La enfermedad celiaca no sería un posible diagnóstico diferencial en ningún caso.
c. La infección por *Clostridium difficile* no produce deposiciones diarreicas de similares características.
d. La intolerancia a la lactosa sería el principal diagnóstico diferencial de esta paciente.
e. Todas las anteriores son falsas.

31. El diagnóstico de EII en nuestra paciente:

a. Dados los resultados analíticos y de heces, no sería necesaria la realización de la endoscopia y biopsia confirmatorias.

b. La RM es la única exploración complementaria que nos permite el estudio del intestino delgado.
c. La histología es la prueba confirmatoria del diagnóstico de EII.
d. La realización de ileoscopia no está indicada en el estudio inicial del paciente con sospecha de EII.
e. a y b son correctas.

32. En el TRATAMIENTO de nuestra paciente:

a. Dado el tipo de brote que presenta, el tratamiento con nutrición enteral exclusiva sería el indicado.
b. El tratamiento tópico con enemas no está indicado cuando existe afectación de intestino distal.
c. La azatioprina está indicada en nuestra paciente para inducción de remisión en el momento agudo del brote.
d. Los corticoides sistémicos están indicados en la inducción de remisión del brote grave.
e. Todas las anteriores son correctas.

Estreñimiento y encopresis

M.A. Mateos Diego

Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud San José. Salamanca

Resumen

El estreñimiento es un motivo de consulta habitual en la infancia, caracterizado por un retraso o dificultad en la defecación, asociado a malestar en el paciente. Más del 90% de los estreñimientos diagnosticados en edad pediátrica, se engloban dentro de los trastornos funcionales y solamente en un 5-10% de las ocasiones, forman parte de patologías de origen orgánico. El diagnóstico es eminentemente clínico, basado en la historia y exploración física del paciente. Las pruebas complementarias se reservan para casos dudosos, sospecha de origen orgánico o cuando no responde al tratamiento habitual. Es fundamental, para su correcta evolución, explicar a la familia el mecanismo por el que se produce, así como seguir unas pautas higiénico-dietéticas y farmacológicas adecuadas.

Abstract

Constipation is a common medical consultation in childhood, since it is associated with delay or difficulty in defecation that causes physical discomfort. More than 90% of diagnosed constipation cases in the pediatric age are functional disorders and only 5-10% of the cases correspond to pathologies of organic origin. The diagnosis is predominantly clinical and is based on the patient´s medical history and physical examination. Additional lab tests are required when organic disease is suspected or when the patient does not respond to the usual treatments. For a correct follow-up it is essential to inform the family of the source of constipation and follow specific hygienic-dietary guidelines and pharmacological treatment.

Palabras clave: Estreñimiento; Encopresis; Trastorno gastrointestinal funcional; Laxante.

Key words: *Constipation; Soiling; Functional Gastrointestinal Disorders; Laxative.*

Introducción

Más del 90% de los casos de estreñimiento en la infancia son de origen funcional.

El estreñimiento es un motivo de consulta frecuente, tanto al pediatra de Atención Primaria (pediatra AP) como en las unidades de Gastroenterología infantil.

La frecuencia y las características de las heces varían en función de la edad del niño, siendo estos datos fundamentales para definir la normalidad en el patrón defecatorio.

El número de deposiciones disminuye con la edad. Es habitual que el recién nacido realice entre 4-6 deposiciones al día, aunque la variabilidad es mucho mayor si recibe lactancia materna. Los niños lactados al pecho pueden presentar desde una deposición tras cada toma a una cada 4-5 días, y es normal siempre y cuando no asocie otros síntomas.

De manera general, se considera como límite de la normalidad, que los niños mayores realicen un mínimo de 3 deposiciones a la semana. Pero el estreñimiento no puede definirse exclusivamente como un descenso en el número normal de las deposiciones, puesto que existen otras características (dureza y tamaño), así como síntomas clínicos (dolor y conductas de evitación) implicados en el mismo.

El estreñimiento no es una enfermedad en sí misma, sino un síntoma caracterizado por un retraso o dificultad en la defecación, asociado a malestar en el paciente. Más del 90% de los estreñimientos diagnosticados en edad infantil, se engloban dentro de los trastornos funcionales y, solamente en un 5-10% de las ocasiones, forman parte de patologías de origen orgánico. En la mayoría de los casos, el pediatra de AP puede establecer un diagnóstico certero entre los dos orígenes, valiéndose de la historia clínica y la exploración del paciente, y evitar pruebas complementarias y derivaciones innecesarias.

Los trastornos funcionales digestivos son un grupo de enfermedades del niño y el adulto de etiología bio-psico-social, que producen sintomatología diversa en los pacientes que los padecen, disminuyendo de manera considerable su calidad de vida. El hecho de no presentar alteraciones analíticas objetivas dificultaba su diagnóstico, por lo que desde los años 90 se creó un grupo de trabajo para definir las patologías funcionales

Tabla I. Criterios Roma IV. Trastornos funcionales. Neonato y niño pequeño

- G1. Regurgitación del lactante
- G2. Rumiación
- G3. Síndrome de vómitos cíclicos
- G4 Cólico del lactante
- G5. Diarrea funcional
- G6. Disquecia infantil
- G7. Estreñimiento funcional

Tabla II. Criterios Roma IV. Trastornos funcionales. Niño y adolescente

H1: náuseas funcionales y vómitos
- H1a: síndrome de vómitos cíclicos
- H1b: náuseas funcionales y vómitos funcionales
- H1c: síndrome de rumiación
- H1d: aerofagia

H2: trastornos de dolor abdominal funcional
- H2a: dispepsia funcional
- H2b: síndrome de intestino irritable
- H2c: migraña abdominal
- H2d: dolor abdominal funcional - no especificado

H3: trastornos funcionales de la defecación
- H3a: estreñimiento funcional
- H3b: incontinencia fecal no retentiva

de origen gastro-intestinal por grupos sintomáticos, constituyendo los llamados criterios Roma[1,2]. En el año 2016, se publicó la 4ª versión (Tabla I y II) de dichos criterios.

Los criterios Roma IV dan un salto cualitativo en la definición fisiopatológica de los trastornos funcionales. El objetivo era superar la connotación peyorativa muchas veces asociada al concepto "funcional". Se ha utilizado la mayor evidencia científica disponible hasta el momento para explicar su origen, desde la perspectiva de la neurogastroenterología y las interacciones cerebro-intestino[3,4].

Epidemiología

El estreñimiento es frecuente en la edad pediátrica.

Pese a ser un motivo de consulta frecuente, los diferentes estudios realizados ofrecen datos de prevalencia muy dispares entre sí. Una de las principales causas es la falta de uniformidad de los distintos trabajos en los criterios diagnósticos utilizados para definir el estreñimiento.

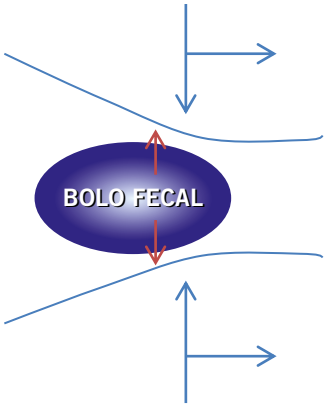
Recientemente, se ha publicado un metaanálisis[5] sobre la prevalencia mundial de estreñimiento funcional, aplicando los criterios diagnósticos del grupo de trabajo Roma en su versión III (2006) y IV (2016), aunque no se pudo seleccionar ningún trabajo que siguiera estos últimos criterios. La prevalencia descrita de estreñimiento funcional varió ampliamente de 0,5 a 32,2%, con una prevalencia combinada de estreñimiento funcional del 9,5%. Las cifras más altas se encontraron en América del norte y Europa, y las más bajas en Asia. No se observaron asociaciones con la distribución por edad ni sexo, pero sí un aumento de prevalencia de estreñimiento funcional en pacientes sometidos a estrés de origen psicosocial (eventos vitales estresantes, baja calidad de vida).

La prevalencia de estreñimiento en estudios recientes en EE.UU., basados en los criterios Roma IV, es del 18,5% en niños pequeños y del 14,1% en niños mayores y adolescentes[6].

Fisiología

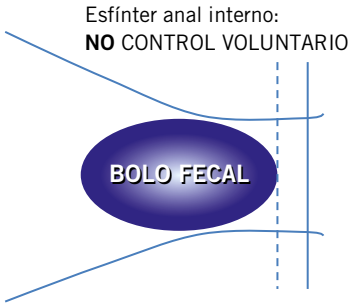
Es fundamental conocer la fisiología de la defecación, para comprender los mecanismos implicados en el estreñimiento.

Para poder entender los factores patogénicos implicados en el estreñimiento, es importante conocer primero el mecanismo fisiológico de la defecación[7,8]. Las heces viajan gracias al peristaltismo a través del colon y se almacenan en el rectosigma. Tras la alimentación, se producen ondas peristálticas de mayor potencia, constituyendo el llamado reflejo gastrocólico, que produce el deseo de defecar tras la ingesta de alimentos. Cuando las paredes del recto son ocupadas por la masa fecal se distienden, estimulando los presorreceptores que contienen, desencadenando así el inicio de la defecación. El complejo esfinteriano consta de dos partes diferenciadas, un esfínter interno, responsable del 80% del tono anal, formado por músculo liso involuntario, con inervación autonómica. La acción de la presión ejercida por las heces en el rectosigma recibe una respuesta contráctil sobre sus paredes, haciendo avanzar el bolo fecal (**reflejo anorrectal**) (Fig. 1) y, además, activa la acción parasimpática sobre el esfínter interno mediante el **reflejo inhibitorio anal** (RIA) (Fig. 2), relajándolo. Una vez relajado el esfínter anal interno, las heces se encuentran con el segundo componente del complejo, el esfínter anal externo. Este está formado por musculatura estriada y es de control voluntario por el componente sacro del nervio pudendo. Inicialmente, el reflejo inhibidor anal que relaja el esfínter interno produce una contracción refleja del externo (**reflejo anal excitador** –RAE) (Fig. 3), para evitar la salida de las heces en momento y



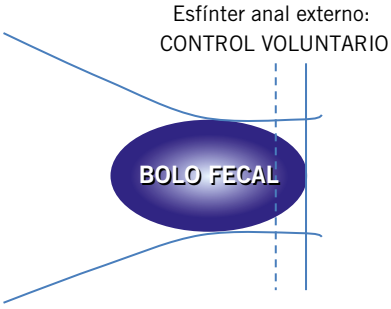
Reflejo ano-rectal: la presión ejercida por las heces en el recto-sigma, recibe una respuesta contráctil sobre sus paredes

Figura 1. Reflejo ano-rectal.



Reflejo inhibitorio anal (inervación autonómica): relaja esfínter anal interno (habitualmente contraído)

Figura 2. Reflejo inhibitorio anal.



Reflejo anal excitador: mantiene esfínter externo contraído - **NO DEPOSICIÓN**

Figura 3. Reflejo anal excitador.

lugar inapropiado. Una vez adquirido el control voluntario de la defecación, los niños son capaces de contraer/relajar el esfínter externo voluntariamente, para evitar/facilitar la expulsión de las heces (Fig. 4).

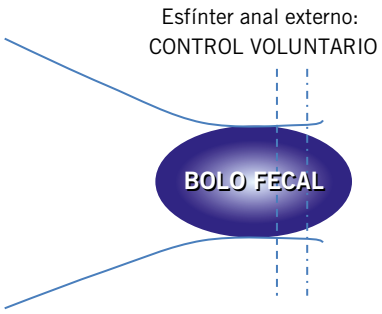


Figura 4. Deposición.

Cualquier alteración en el proceso normal de la defecación que conduzca a un descenso en el número de deposiciones y/o modificación de las características normales de las heces (dureza y volumen), puede desencadenar estreñimiento.

Etiología

Más del 90% de los estreñimientos en la infancia son de origen funcional.

El 5-10% de los casos de estreñimiento diagnosticados en la etapa infantil se deben a causas de origen orgánico. Pese a no ser el grupo más numeroso, es fundamental hacer un correcto diagnóstico etiológico, por las implicaciones en el manejo y pronóstico de este tipo de estreñimiento. En la tabla III, se recogen las principales patologías que asocian estreñimiento[7,9,10].

El estreñimiento de origen funcional viene definido, por los criterios del grupo de consenso Roma para el estudio de los trastornos gastrointestinales funcionales, en su versión más actual, la IV del año 2016[1,2].

Los criterios se clasifican en dos grandes grupos en función de la edad. Por un lado, los que afectan a neonatos y niños pequeños y, por otro, a niños mayores y adolescentes. En relación con el estreñimiento, la edad de corte son los 4 años[9,11,12] (Tabla IV).

En los criterios Roma IV, se reduce de 2 meses a 1 mes, el tiempo necesario que debe mantenerse la sintomatología para poder hacer el diagnóstico.

Una de las diferencias[2,11,12] que encontramos con la versión previa de los criterios Roma, es que actualmente se contempla la posibilidad de que, en el grupo de edad menor a 4 años, el niño ya haya alcanzado un adecuado control de esfínteres. Esta es la razón por la que se incluyen dos criterios adicionales: uno, en caso de presentar incontinencia fecal posterior a la adquisición del control voluntario, y otro, si se producen deposiciones voluminosas que sean capaces de obstruir el inodoro.

En el niño mayor de 4 años, el estreñimiento funcional se incluye dentro de los trastornos funcionales de la defecación, junto con la incontinencia fecal no retentiva[1,9].

La incontinencia fecal no retentiva (Roma IV H3b) se caracteriza por pre-

Tabla III. Causas orgánicas de estreñimiento

Causas anatómicas
- Malformaciones anorrectales: ano anterior y estenosis anal
- Lesiones anorrectales dolorosas: fisuras, fístulas e infección estreptocócica
- Cirugía previa

Alteraciones neurológicas y de la motilidad
- Enfermedad de Hirschsprung
- Pseudoobstrucción intestinal crónica
- Displasia intestinal neuronal
- Parálisis cerebral
- Síndrome de Down
- Alteraciones medulares: disrafismo

Alteraciones metabólicas y endocrinas
- Hipotiroidismo
- Diabetes mellitus
- Alteraciones electrolíticas: hipocalcemia, hipercalcemia e hipopotasemia

Enfermedades digestivas
- Enfermedad celiaca
- Fibrosis quística
- Alergia alimentaria: leche

Alteraciones psiquiátricas
- Depresión
- Abuso sexual

Medicamentos
- Opioides y codeína
- Metilfenidato
- Hierro
- Antiepilépticos

Tabla IV. Roma IV

Hasta 4 años de edad: G7: estreñimiento funcional
Niños menores de 4 años que deben presentar durante 1 mes, al menos, 2 de los siguientes síntomas/signos:
- Dos o menos deposiciones por semana
- Historia de retención fecal excesiva
- Historia de defecación dolorosa o de deposiciones duras
- Historia de deposiciones voluminosas
- Presencia de una gran masa fecal en el recto

En niños continentes fecales, pueden usarse los siguientes criterios adicionales:
- Al menos, un episodio semanal de incontinencia después de la adquisición del control de esfínteres
- Historia de deposiciones voluminosas que pueden obstruir el inodoro

Mayor de 4 años de edad: H3a: estreñimiento funcional
En el último mes, al menos, 1 vez a la semana, debe cumplir 2 o más de los siguientes criterios, sin tener criterios suficientes para el diagnóstico de síndrome de intestino irritable:
- Dos o menos deposiciones por semana en el inodoro, en un niño de edad de desarrollo de, al menos, 4 años
- Al menos, un episodio de incontinencia fecal por semana
- Historia de posturas retentivas o retención fecal excesiva de forma voluntaria
- Historia de defecación dolorosa o de deposiciones duras
- Presencia de una gran masa fecal en el recto
- Historia de deposiciones voluminosas que pueden obstruir el inodoro

Los síntomas no se pueden atribuir a otra enfermedad después de una evaluación médica adecuada.

sentar defecación en lugares inapropiados en el contexto sociocultural del niño, en ausencia de retención fecal. Esta patología supone el 10-30% de las incontinencias fecales y no está asociada al estreñimiento. La mayoría de las incontinencias fecales o encopresis sí son de origen retentivo y asociadas a estreñimiento crónico.

Factores de riesgo

El estreñimiento agudo y los periodos de estrés son los principales factores implicados.

Existen varios periodos de riesgo en la vida de los niños, en los que es más frecuente que se inicie y perpetúe el estreñimiento[7,10]. En estas etapas, se produce la adquisición de nuevas habilidades madurativas, como la retirada del pañal o el inicio de la escolarización. Estas situaciones se acompañan, en algunos niños, de un rechazo a realizar deposición en lugares nuevos. Es importante establecer pautas que eviten defecaciones dificultosas y/o dolorosas que, en muchas ocasiones, producen conductas de retención en el niño, entrando en un círculo en el cual las heces almacenadas por más tiempo pierden agua y se secan volviéndose más duras. Una consistencia mayor en las heces favorece el dolor al realizar deposición y perpetúa la conducta de retención. No debemos olvidar que, según las últimas revisiones[5], uno de los factores más relacionados con el aumento de prevalencia de estreñimiento es el estrés de origen psicosocial.

Existen factores relacionados con la alimentación (introducción de fórmula artificial, alimentación complementaria o leche de vaca) que condicionan o favorecen cambios normales en la consistencia de las heces y el ritmo intestinal que, en ocasiones, deriva en deposiciones más compactas y menos frecuentes. Este hecho no tiene por qué ser constitutivo *"per se"* de estreñimiento, aunque los padres puedan percibirlo como tal. Nuestro papel es informar a la familia y evitar actuaciones y tratamientos innecesarios[7]. No se aconseja retirar la leche de vaca, salvo en los casos relacionados con alergia a proteínas de leche de vaca[13].

Debemos potenciar en las familias una alimentación saludable, pues la falta de ejercicio y de una dieta equilibrada, con un aporte suficiente en fibra y agua, puede conducir a la emisión de deposiciones secas que se relacionen con dolor o dificultad en la defecación.

Otras circunstancias, en las cuales existe un riesgo mayor de que el niño realice deposiciones dolorosas, son las enfermedades intercurrentes, como infecciones, especialmente en el lactante y niño pequeño, pues pueden producir estados transitorios de deshidratación que favorezcan la emisión de heces duras y voluminosas.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La historia clínica y la exploración son los elementos fundamentales para realizar el diagnóstico.

El estreñimiento es un motivo de consulta muy frecuente en Atención Primaria. La familia suele acudir en casos de estreñimiento agudo, pero otras veces, cuando lo hacen ya se ha instaurado el círculo patogénico retención-dolor, que perpetúa el estreñimiento de manera crónica.

El objetivo principal del pediatra ante una sospecha de estreñimiento es establecer el diagnóstico diferencial entre origen funcional frente a orgánico, pues de ello derivará el manejo y evolución posterior, muy diferente en ambas patologías.

El diagnóstico de estreñimiento es eminentemente clínico, basado en una correcta anamnesis y exploración física, siendo las pruebas complementarias, innecesarias en la mayoría de los casos. Una de las diferencias entre los criterios Roma III y IV es que estos últimos no incluyen la premisa de que debe ser descartada la patología orgánica (inflamatoria, anatómica, metabólica o neoplásica) y este criterio es sustituido por la condición de que, tras una adecuada evaluación médica, los síntomas no puedan atribuirse a otra enfermedad[11,12].

Anamnesis

La base del diagnóstico es una correcta y adecuada historia clínica[7,9]. Tenemos que investigar **antecedentes familiares**, tanto de estreñimiento de origen funcional como de enfermedades que asocian estreñimiento de origen orgánico, como son: enfermedad de Hirschsprung, fibrosis quística, hipotiroidismo...

Se debe conocer la **edad de inicio de la sintomatología** y si esta se asocia a algún factor desencadenante: introducción de alimentación complementaria,

Escala de Bristol		
Tipo 1		Trozos duros separados, como nueces
Tipo 2		Con forma de salchicha, pero grumosa
Tipo 3		Con forma de salchicha, pero con grietas
Tipo 4		Con forma de salchicha, como serpiente lisa y suave
Tipo 5		Bolas suaves con bordes desiguales
Tipo 6		Trozos suaves con los bordes desiguales
Tipo 7		Acuosa, sin trozos sólidos Totalmente líquida

Figura 5. Escala de heces de Bristol *(adaptada de Lewis SJ, Heaton KW. Stool form scale as a useful guide to intestinal transit time. Scand J Gastroenterol. 1997; 32: 920-4).*

retirada del pañal, escolarización o cualquier otro fenómeno estresante en la vida del niño.

Preguntar por las **características de las heces**, número de deposiciones, consistencia y volumen[7] (Escala de Bristol, Fig. 5), así como por la **actitud frente a la deposición:** conductas de evitación y retención o presencia de incontinencia fecal o encopresis. Presencia de dolor abdominal crónico que se alivia con la defecación.

Es fundamental determinar si se produjo la **eliminación del meconio** en las primeras 48 horas de vida y si el niño asocia **sintomatología atribuible a patología orgánica** de tipo neurológico, endocrino-metabólico o malformativo: fallo de medro, vómitos biliosos, rectorragia...

También es necesario preguntar si el niño toma fármacos y **medicaciones** relacionados con el estreñimiento, como: codeína y otros derivados opioides, suplementos de calcio o hierro, anticonvulsivos, antidepresivos, metilfenidato...

Exploración física

La exploración física es el segundo pilar diagnóstico del estreñimiento. Debe realizarse de manera minuciosa, valorando: desarrollo póndero-estatural, presencia de masas abdominales y/o distensión y alteraciones en región lumbo-sacra sugestivas de patología medular (fístulas/fosas en línea media, asociadas o no a otros estigmas cutáneos, alteración en fuerza, tono y reflejos de miembros inferiores, reflejo cremastérico). Del mismo modo, debemos descartar patología relacionada con el esfínter anal, para ello debemos valorar su posición y relación con respecto a la horquilla vulvar o el escroto. Los anos con implantación anterior conllevan un mayor riesgo de estreñimiento grave asociado a encopresis. El cálculo de la distancia anogenital se hace, dividiendo la distancia entre horquilla vulvar/escroto con el ano entre la que existe hasta el cóccix. Se considera normal una relación de 0,53 ± 0,06 en varones y de 0,40 ±0,05 en mujeres[14]. Dentro de la inspección anal, también debemos descartar otras anomalías como: estenosis, fisuras, infecciones, fistulas, abscesos...

El tacto rectal no es imprescindible, si la sospecha es de estreñimiento de origen funcional y cumple los criterios Roma IV[9]. En el caso de que fuera necesario realizarlo, debemos valorar el tono del esfínter, aumentado en la enfermedad de Hirschsprung con ausencia de reflejo inhibitorio anal, así como la ocupación por heces de la ampolla rectal, característico del estreñimiento funcional y ausente en la enfermedad de Hirschsprung, en la que, en ocasiones, se produce expulsión de las mismas al retirar el dedo.

Tabla V. H3a: estreñimiento funcional. Datos de alarma

1. Expulsión de meconio después de 48 horas en el recién nacido
2. Inicio neonatal
3. Historia familiar de enfermedad de Hirschsprung
4. Heces acintadas
5. Sangre en las heces en ausencia de fisura anal
6. Fallo de medro
7. Vómitos biliosos
8. Distensión abdominal severa
9. Alteración de glándula tiroides
10. Posición anormal del ano
11. Ausencia de reflejo anal o cremastérico
12. Disminución de reflejos, tono o fuerza de los miembros inferiores
13. Hoyuelo sacro
14. Mechón de pelo en sacro
15. Desviación de pliegue glúteo
16. Cicatrices anales

En la tabla V, se recogen los principales síntomas y signos de alarma de patología orgánica que podemos encontrar en la anamnesis y exploración física según el consenso Roma IV[1].

Pruebas complementarias

Cuando el diagnóstico es dudoso, tenemos datos de alarma de patología orgánica o hay un fracaso en el tratamiento, podemos recurrir a las siguientes pruebas complementarias[9-11].

- Analítica. Se debe solicitar ante sospecha de causas de origen endocrinológico, como hipotiroidismo, enfermedad celiaca o alteraciones hidroelectrolíticas.
- Rx simple de abdomen. Tradicionalmente muy usada para determinar la ocupación del colon por heces. Actualmente, se considera innecesaria para el diagnóstico de estreñimiento y poco útil por la subjetividad de su interpretación, a esto hay que añadir la importante dosis de radiación ionizante.
- Ecografía. Ha sustituido, en muchos casos, a la Rx simple. Sirve para detectar la presencia de acúmulos de heces o fecalomas. No es necesario en el diagnóstico de estreñimiento funcional.
- Enema opaco. Detecta malformaciones anatómicas. Útil para valorar dilatación intestinal previa a la región aganglionar estenótica en la enfermedad de Hirschsprung.
- Manometría anorrectal. Nos informa sobre alteraciones en los reflejos de la defecación (RIA y RAE). La ausencia de reflejo inhibitorio anal es característica de la enfermedad de Hirschsprung y obliga a su confirmación mediante biopsia rectal.
- Biopsia rectal. Permite hacer un diagnóstico certero de enfermedad de Hirschsprung, en el que se determina la ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico.
- Otros. Orientados según la patología de sospecha: resonancia magnética nuclear (RMN), tránsito colónico, test del sudor, ecografía endoanal...

Diagnóstico diferencial

Se debe realizar diagnóstico diferencial con otras enfermedades de tipo funcional, como la disquecia del lactante (Tabla VI). Es fundamental explicar a los padres la naturaleza benigna de esta patología, para evitar ansiedad familiar y conductas terapéuticas erróneas como la estimulación rectal que, en muchas ocasiones, prolonga o cronifica el trastorno. En el niño mayor, también debemos incluir los trastornos de dolor abdominal funcional, principalmente el síndrome del intestino irritable y el dolor abdominal funcional no especificado.

Tabla VI. Roma IV. G6: Disquecia infantil

En un lactante menor de 9 meses de edad, debe cumplir los siguientes criterios:
- Al menos, 10 minutos de esfuerzo y llanto antes del éxito o fracaso de la emisión de heces blandas
- No otros problemas de salud

Dentro de las causas orgánicas, una de las principales patologías con la que debemos establecer diagnóstico diferencial es la enfermedad de Hirschsprung[10,14]. Se trata de una entidad poco frecuente, que afecta a 1 de cada 5.000 nacidos vivos, con mayor presencia en varones. Se caracteriza por un trastorno de la motilidad, derivado de aganglionosis colónica. En el 75% de los casos, afecta a recto-sigma. El inicio de la sintomatología es precoz, siendo muy característica la eliminación del meconio después de las primeras 48 horas en recién nacidos a término, de peso adecuado a edad gestacional. El inicio, por tanto, del estreñimiento es también precoz, con heces normales o acintadas, asociado a síntomas obstructivos con gran distensión abdominal y fallo de medro. El estreñimiento presente en la enfermedad de Hirschsprung casi nunca asocia encopresis ni conductas retentivas. El tono del esfínter anal va a estar aumentado, con ausencia de reflejo anal inhibitorio y con la ampolla rectal vacía.

Tratamiento

El tratamiento está basado en información a la familia, medidas higiénicas y farmacológicas.

El tratamiento del estreñimiento de origen orgánico es el de la patología subyacente que lo produce.

En el estreñimiento funcional, se ha estructurado clásicamente un tratamiento en dos etapas: desimpactación y mantenimiento, ambas imprescindibles para asegurar la adecuada evolución de esta patología[9,15]. Previamente a pautar ninguna medida, se debe invertir en la consulta el tiempo que sea necesario para explicar a la familia la fisiopatología del estreñimiento. Se pueden utilizar dibujos y esquemas que faciliten la buena comprensión y es preciso asegurarse de que antes de salir hayan entendido que el tratamiento del estreñimiento crónico requiere una gran implicación por parte de toda la familia, motivación en el niño y comprensión en los padres, pues el tratamiento es largo y las recaídas frecuentes. Se debe también explicar que es importante no culpabilizar al niño ante los síntomas de estreñimiento, principalmente si presenta incontinencia fecal retentiva o encopresis, pues en gran medida escapan a su voluntad.

Tras la primera valoración, no debemos dejar pasar más de dos semanas para el control de la evolución y la respuesta a las pautas de tratamiento que se hayan iniciado.

En los últimos años, se han publicado diversos trabajos, desde las sociedades internacionales médicas[16,17], que evalúan las prácticas habituales en el tratamiento del estreñimiento, desde los parámetros de la evidencia científica. Aunque el nivel de evidencia encontrado en estas revisiones es bajo o muy bajo, nos permiten seleccionar las medidas más eficaces en el tratamiento del estreñimiento de los niños.

Desimpactación

Uno de los principales motivos del fracaso en el tratamiento del estreñimiento, es la no realización de desimpactación previa.

La desimpactación consiste en eliminar el acúmulo de heces duras y voluminosas, retenidas en recto y tramo final de intestino grueso, cuya evacuación espontánea resulta dificultosa para el niño. Puede presentarse hasta en el 75% de los estreñimientos funcionales y el diagnóstico más habitual se realiza mediante la palpación abdominal, aunque también se puede detectar en el tacto rectal o Rx/eco abdominal. La desimpactación se realiza preferentemente por vía oral[17] y debe mantenerse hasta 3-7 días. Es importante explicar a la familia en qué consiste, los objetivos y las posibles complicaciones.

El medicamento de elección es el polietilenglicol (PEG) oral. El polietilenglicol es un polímero de óxido de etileno de alto peso molecular soluble en agua. Una de las principales ventajas frente a otros laxantes osmóticos (lactulosa), es que el PEG no presenta fermentación por bacterias colónicas, por lo que disminuye el riesgo de flatulencia y meteorismo, efectos secundarios frecuentes de estas otras moléculas.

Para el tratamiento del estreñimiento, se utiliza PEG de 3.350 y 4.000 dalton, con presentaciones comerciales con y sin electrolitos. Se deben pautar dosis crecientes, comenzando por 0,5 g/kg/día, con incremento paulatino diario hasta 1,5 g/kg/día. La dosis diaria se divide en dos tomas separadas preferiblemente no más de 6-8 horas. El objetivo es conseguir un vaciado completo del intestino. El principal efecto secundario es la diarrea y/o incontinencia fecal y el dolor abdominal.

Aunque las guías internacionales prefieren el uso del PEG oral, se ha demostrado igual de eficaz la desimpactación mediante enemas[17]. Se pueden utilizar enemas de fosfatos y de suero salino fisiológico. Los enemas de fosfatos deben de eliminarse en un plazo máximo de 5 minutos tras la administración, para evitar su absorción y posibles complicaciones derivadas a nivel hidroelectrolítico. En caso de no eliminarse en ese plazo de tiempo de manera espontánea, se deberá facilitar su expulsión mediante un enema de suero fisiológico o una sonda rectal. No están indicados en niños menores de 2 años. Se pueden utilizar hasta 3-5 días. La dosis habitual es 3-5 ml/kg/día en una dosis. Aunque son eficaces, el riesgo de complicaciones que presentan, los han dejado relegados en favor de los de suero salino. Los enemas de suero fisiológico se usan a dosis de 5 ml/kg/dosis, 1-2 veces al día.

Durante la fase de desimpactación, se recomienda una dieta baja o ausente en fibra, pues solo se conseguiría aumentar el contenido fecal y, con ello, la dificultad en la evacuación de las heces. Se debe asegurar una adecuada ingesta de agua, para favorecer una consistencia blanda de las heces.

En la tabla VII, se resumen los principales medicamentos y presentaciones comerciales[9,14,15].

Mantenimiento

La fase de mantenimiento en el tratamiento del estreñimiento está compuesta por una serie de medidas higiénico-dietéticas asociadas a pautas farmacológicas.

Medidas higiénico-dietéticas

Se debe comenzar evaluando las conductas relacionadas con la defecación. El objetivo es asegurar que el niño tiene horarios y lugares apropiados que faciliten la defecación en un ambiente tranquilo. Debe intentar hacer deposición de manera regular según un plan consensuado con los padres, manteniendo horarios estables, preferentemente después de las comidas principales, para aprovechar el reflejo gastrocólico que ayuda a la deposición. El niño tiene que estar sentado, tranquilo en el inodoro, no se

Tabla VII. Tratamiento farmacológico del estreñimiento funcional

Fármaco	*Dosis desimpactación*	*Dosis mantenimiento*	*Efectos secundarios*
ORAL			
Polietilenglicol sin electrolitos (> 6 meses) Casenlax® 4 g sobres (disolver en 50 ml de agua) Casenlax® solución 0,5 g/ml Casenlax® 10 g sobres (disolver en 125 ml de agua > 8 años por ficha técnica-FT-) Casenlax® 10 g solución oral en sobre de 20 ml (>8 años FT) Otros: Macrogol aurovitas® 4 g, 10 g sobres (>8 años FT), Femlax® 10 g sobre (>8 años FT)	0,5-1,5 g/kg/día En 2 tomas (separadas no más de 6-8 horas)	0,4 g/kg/día (0,2-0,8 g/kg/día) 1-2 tomas	Dolor abdominal Diarrea Distensión abdominal Náuseas
Polietilenglicol con electrolitos (> 2 años) Movicol® pediátrico 6,9 g sobres (disolver en 62,5 ml de agua) Movicol® 13,7 g sobres (disolver en 125 ml de agua >12 años FT) Movicol® solución oral en sobre (13,125 g en 25 ml > 12 años FT) Otros: Macrogol sandoz® 13,7 g (>12 años FT), atolaxant® 13,7 g (>12 años FT)	*Dosis máxima 100 g/día*	*Dosis máxima 100 g/día*	
Lactulosa (>2 años) Duphalac® solución 0,67 g/ml y sobres 10 gr/15 ml Lactulosa level® solución 0,67 g/ml Lactulosa lainco® solución oral 3,33 g /5 ml y sobres 10 g)	No de elección	1-2 ml/kg/día *Ficha técnica* *<1 año-5 ml/día* *1-6 años-5-10 ml/día* *7-14 años-10-15 ml/día* *1-3 dosis* *Dosis máxima 45 ml/día*	Dolor abdominal Flatulencia Diarrea
RECTAL			
Enema fosfato >2 años Enema casen 80 ml, 140 ml, 250 ml (*)	3-5 ml/kg/día *1 dosis* *Máximo 6 días consecutivos* *Control de la expulsión espontánea en máximo 5 min* *No de elección*		Trastornos hidroelectrolíticos Irritación anal
Enema suero salino Fisioenema 66 ml, 250 ml (producto sanitario sin ficha técnica)	5 ml/kg/dosis 1-2 dosis		Irritación anal

**Se deberá utilizar con precaución en niños mayores de 2 años, ya que pueden producirse crisis convulsivas e hipocalcemia como resultado de la absorción de grandes cantidades de fosfato.*

debe distraer con otros estímulos, como libros o el móvil, además debe tener las piernas apoyadas para facilitar la contracción de la musculatura abdominal.

Si después de un tiempo (en torno a 10 minutos) no se ha producido la deposición, no insistir ni presionar. Hay que reforzar y valorar el intento más que la realización de deposición en sí misma.

En la etapa de retirada del pañal, puede haber un rechazo manifiesto a sentarse en el inodoro; en esos casos, es preferible utilizar el pañal hasta que el niño haga deposiciones sin dificultad, para no perpetuar el círculo dolor-retención.

Es útil la elaboración de calendarios, dónde el niño debe apuntar diariamente si se ha sentado en el inodoro tras las comidas y si ha conseguido deposición; para ello, pueden utilizarse pegatinas de colores o dibujos.

El niño estreñido, al igual que el que no lo está, debe tener una dieta equilibrada con 5 piezas de fruta/verdura al día. No se recomienda aumentar los aportes de fibra ni líquidos requeridos habitualmente para la edad, se recomienda la actividad física normal en niños con estreñimiento[17]. La ingesta recomendada de fibra puede calcularse en niños mayores de 2 años, en años de edad +5 (edad+5) g/día[15].

Tratamiento farmacológico

El tratamiento farmacológico más eficaz como terapia de mantenimiento es el polietilenglicol con o sin electrolitos, comenzando con dosis de 0,4 g/

kg/día y ajustando según la respuesta clínica.

La lactulosa se recomienda como primera línea de tratamiento si el PEG no está disponible. Como tratamiento alternativo o de segunda línea, en este caso, basado en la opinión de expertos, se recomienda: el aceite mineral, las sales de magnesio y otros laxantes estimulantes[17].

Aunque no existen estudios controlados que valoren la duración óptima, según la opinión de expertos, el tratamiento de mantenimiento debe continuar un mínimo de 2 meses, debe ser retirado de manera gradual y todos los síntomas deben resolverse, al menos, un mes antes de la finalización del mismo[17].

Cuando el estreñimiento aparece en la etapa de retirada del pañal, el tratamiento debe mantenerse hasta el control de esfínteres.

No se recomienda el uso de enemas rectales en el tratamiento de mantenimiento del estreñimiento crónico[17].

Es preciso siempre valorar y tratar la presencia de lesiones perianales (fisuras, fístulas, infecciones...), pues es un importante factor para evitar la perpetuación del estreñimiento y, para ello, puede ser necesario la utilización de: cicatrizantes, baños de asiento, antibióticos o corticoides tópicos.

Otros tratamientos

Las guías internacionales no recomiendan el uso rutinario de prebióticos ni probióticos en el tratamiento de estreñimiento crónico[17,19,20], tampoco de terapia conductual intensiva, aunque podría resultar beneficioso si el estreñimiento se asocia a alteraciones del comportamiento. No se recomienda el uso de *biofeedback* ni de terapias alternativas[17].

Estreñimiento refractario

El estreñimiento refractario es aquel en el cual, pese a instaurar las pautas de tratamiento de manera adecuada, no se consigue un resultado satisfactorio. Cuando esto sucede, debemos replantearnos el diagnóstico de estreñimiento funcional, se pueden realizar las pruebas complementarias que sean precisas, revisar los tratamientos seguidos y la buena comprensión del mismo por parte de la familia.

Pronóstico

La intervención precoz mejora significativamente el pronóstico.

Uno de los factores que más influyen en la evolución del estreñimiento es el momento en el que se instaure el tratamiento. Cuanto más precoz sea la intervención más eficaz será el tratamiento. Las recaídas son frecuentes, aproximadamente en el 50% de los casos, por lo que es necesario el seguimiento a largo plazo y mantener las pautas adecuadas de conducta en relación con la defecación, así como evitar la retirada precoz de la medicación.

Encopresis

La encopresis suele ser un síntoma estigmatizante en el niño y la familia.

La encopresis se define, clásicamente, como la emisión intermitente de heces en situaciones o lugares inapropiados para el contexto sociocultural.

El origen puede ser retentivo (por rebosamiento) o no retentivo. La incontinencia fecal no retentiva forma parte de los trastornos funcionales gastrointestinales del niño mayor y adolescente, pero nada tiene que ver con el estreñimiento[1]. La incontinencia fecal retentiva, en cambio, se asocia al estreñimiento con mucha frecuencia; aunque, en ocasiones, se evita hablar sobre ello, por la estigmatización que produce en el niño y sus padres, por lo que debemos preguntar directamente por la presencia de incontinencia fecal cuando evaluemos un paciente con estreñimiento. Se debe explicar a la familia la fisiopatología de la encopresis para evitar que culpabilicen al niño. Cuando las heces ocupan el tramo final del tubo digestivo sin ser evacuadas, las paredes se distienden y pierden sensibilidad, acomodándose a la masa fecal presente. La distensión y pérdida de sensibilidad favorece la eliminación de heces más recientes y de menor consistencia a través del ano, sin que el niño en gran medida pueda evitarlo. En muchas ocasiones, principalmente en niños más mayores, donde el seguimiento del ritmo intestinal no es tan conocido por la familia, puede ser la única manifestación objetiva para ellos, confundiéndose con una falsa diarrea que puede convertirse en el motivo de consulta, con frecuencia (Fig. 6).

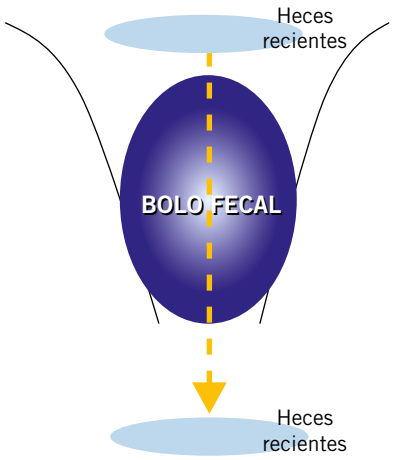


Figura 6. Encopresis.

Papel del pediatra de Atención Primaria

El manejo del estreñimiento, salvo situaciones de sospecha de organicidad o no respuesta al tratamiento habitual, puede y debe ser realizado por el pediatra de Atención Primaria. En la mayoría de los casos, el diagnóstico se realiza con una adecuada historia clínica y exploración, sin precisar ninguna prueba complementaria. El pediatra de AP es el profesional que mejor conoce al niño y a la familia. La relación de confianza favorece la motivación necesaria para que el niño consiga conductas apropiadas en la defecación, pilar fundamental, junto con la medicación precisa, del tratamiento del estreñimiento.

Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio del autor.

1.*** Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M, et al. Functional Disorders: Children and Adolescents. Gastroenterology. 2016; 150: 1456-68.

2.*** Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, Davidson GP, Fleisher DF, Taminiau J. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. Gastroenterology. 2006: 130: 1519-26.

3. Drossman DA, Hasler WL. Rome IV - Functional GI disorders: disorders of gut-brain interaction. Gastroenterology. 2016; 150: 1257-492.

4.** Drossman DA. Functional Gastrointestinal Disorders: History, Pathophysiology,

Clinical Features, and Rome IV. Gastroenterology. 2016; 150: 1262-79.

5.** Koppen IJ, Vriesman MH, Saps M, Rajindrajith S, Shi X, van Etten-Jamaludin FS, et al. Prevalence of functional defecation disorders in children: a systematic review and meta-analysis. J Pediatr. 2018; 198: 121-30.

6. Robin SG, Keller C, Zwiener R, Hyman PE, Nurko S, Saps M, et al. Prevalence of Pediatric Functional Gastrointestinal Disorders Utilizing the Rome IV Criteria. J Pediatr. 2018; 195: 134-9.

7.*** Mata M, da Cuña R. Estreñimiento y encopresis. Pediatr Integral. 2015; 19: 127-38.

8. Sánchez F, Gilbert JJ, Bedate P, Espín B. Estreñimiento y encopresis. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHNP-AEP. Ergon. 2010; 7: 53-65.

9.*** Carbajo Ferreira AJ. Estreñimiento. FAPap Monogr. 2018; 4: 18-30 (en línea) (consultado el 1 de septiembre de 2019). Disponible en: https://monograficos.fapap.es/adjuntos/monografico-gastro/05_Estrenimiento.pdf.

10. Cilleruelo Pascual M, Fernández Fernández S. Estreñimiento. In: Argüelles Martín F, García Novo M, Pavón Belinchón P, Román Riechmann E, Silva García G, Sojo Aguirre A, editors. Tratado de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica aplicada de la SEGHNP Madrid: Ergon; 2010. p. 111-22.

11.** TGIF Criterios Roma IV. Guías de actuación conjunta Pediatría Primaria-Especializada. 2017. Asociación madrileña de Pediatría de Atención Primaria (en línea) (consultado el 1 de septiembre de 2019). Disponible en: http://www.ampap.es/wp-content/uploads/2017/04/2017_Gastro-Sur_TFGI.pdf.

12. Saps M, Velasco-Benítez CA, Langshaw AH, Ramírez-Hernández CR. Prevalence of functional gastrointestinal disorders in children and adolescents: comparison between Rome III and Rome IV criteria. J Pediatr. 2018; 199: 212-6.

13. Miceli Sopo S, Arena R, Greco M, Bergamini M, Monaco S. Constipation and cow´s milk allergy: a review of the literature. Int Arch Allergy Immunol. 2014; 164: 40-5.

14.*** Beatriz Espín Jaime. Guía de estreñimiento en el niño. Madrid: Ergon. 2015.

15.** Espín B, Castillejo G. Estreñimiento y encopresis. En: Sociedad Española de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica. 4ª edición. Madrid: Ergon; 2016. p. 329-41.

16. National Institute for Health and Clinical Excellence. Constipation in children and young people. Diagnosis and management of idiopathic childhood constipation in primary and secondary care. London: RCOG Press; 2010. 248 p. (en línea) (consultado el 1 de septiembre de 2019). Disponible en: http://www.nice.org.uk/guidance/CG99/.

17.*** Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Recomendaciones de ESPGHAN y NASPGHAN, basadas en la evidencia para la evaluación y tratamiento del estreñimiento funcional en infantes y niños. Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58: 265-81.

18. Gordon M, MacDonald JK, Parker CE, Akobeng AK, Thomas AG. Osmotic and stimulant laxatives for the management of childhood constipation. Cochrane Database of Systematic Reviews 2016, Issue 8. Art. No.: CD009118.

19. Wojtyniak K, Szajewska H. Systematic review: Probiotics for functional constipation. Eur. J. Pediatr. 2017; 176: 1155-62. doi: 10.1007/s00431-017-2972-2.

20. Jin L, Deng L, Wu W, Wang Z, Shao W, Liu J. Systematic review and meta-analysis of the effect of probiotic supplementation on functional constipation in children. Medicine (Baltimore) 2018; 97: e12174.

Bibliografía comentada

– Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M, et al. Functional Disorders: Children and Adolescents. Gastroenterology. 2016; 150: 1456-68.

– Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, Davidson GP, Fleisher DF, Taminiau J. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. Gastroenterology. 2006: 130: 1519-26.

Publicación de los criterios Roma IV para neonatos/niños pequeños e infancia/adolescencia.

– Carbajo Ferreira AJ. Estreñimiento. FAPap Monogr. 2018; 4: 18-30 (en línea) (consultado el 1 de septiembre de 2019). Disponible en: https://monograficos.fapap.es/adjuntos/monografico-gastro/05_Estrenimiento.pdf

Excelente revisión del estreñimiento en el niño. Incluye criterios Roma IV y tablas de tratamiento.

– Beatriz Espín Jaime. Guía de estreñimiento en el niño. Madrid: Ergon 2015.

Guía muy completa sobre el diagnóstico y manejo del estreñimiento en el niño. Publicada antes de la actualización de los criterios Roma.

– Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Recomendaciones de ESPGHAN y NASPGHAN, basadas en la evidencia para la evaluación y tratamiento del estreñimiento funcional en infantes y niños. Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58: 265-81.

Revisión, basada en la evidencia, de los principales elementos del diagnóstico y tratamiento del estreñimiento. Clasificado por calificación de recomendaciones, desarrollo y evaluación (GRADE, por sus siglas en inglés). Realizado por la Sociedad Europea y Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil.

Caso clínico

Acude a consulta del pediatra de Atención Primaria un niño de 4 años al que se sigue desde el nacimiento. Desde hace 2 meses, presenta deposiciones en la ropa interior, de características blandas y casi a diario. La madre está angustiada porque lo relaciona con el inicio del colegio y cree que puede tener algún problema en la clase. Según cuenta, la profesora le ha dicho que el niño está bien integrado y contento. Retiraron el pañal con 2 años y medio, con buena respuesta. Las deposiciones siempre las ha hecho en el orinal. Rechaza el inodoro y, en ocasiones, sobre todo los primeros meses, pedía el pañal para hacer deposición, siendo voluminosas. Se explica a la madre que tenemos que valorar al niño, pues podría tratarse de un estreñimiento, pero ella nos reitera que las deposiciones, aunque en la ropa interior, son blandas y casi a diario.

Se completa la historia clínica, preguntando por: antecedentes familiares y personales, características de las heces y actitud frente a la deposición. El niño presenta, de manera habitual, conductas de retención (cruza las piernas, "bailotea"). En ocasiones, las heces han sido de gran tamaño, produciendo en una ocasión una fisura. El niño nunca ha hecho deposición en el inodoro del colegio, "no le gusta el inodoro" y explica que hace deposición en el calzoncillo, porque "la caca se le escapa". En la exploración física destaca: abdomen blando, no distendido, se palpan heces en fosa ilíaca izquierda. No se realiza tacto rectal, pero a la inspección presenta heces blandas alrededor del ano, sin apreciarse lesiones ni malformaciones.

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Estreñimiento y encopresis

33. ¿CUÁNDO debemos realizar tacto rectal ante un estreñimiento?

a. Si la sospecha es de enfermedad de Hirschsprung.
b. Si no responde al tratamiento médico habitual.
c. Si hay sospecha de estreñimiento funcional.
d. a y b son ciertas.
e. Todas son ciertas.

34. La/s principal/es diferencia/s entre los criterios Roma III y Roma IV:

a. Disminuye el tiempo que deben durar los síntomas para establecer el diagnóstico.
b. No es preciso descartar organicidad, sino no sospecharla tras una adecuada valoración clínica.
c. En el subgrupo de neonatos y niños pequeños, incluye criterios en caso de control de esfínteres.
d. Todas las respuestas anteriores son ciertas.
e. Ninguna es cierta.

35. En relación al tratamiento se considera EFICAZ:

a. Los probióticos y prebióticos.
b. Desimpactación y mantenimiento con polietilenglicol.
c. Aumentar los aportes de fibra por encima de los requerimientos normales para la edad.
d. a y b son ciertas.
e. b y c son ciertas.

36. El estreñimiento funcional está RELACIONADO:

a. Con factores estresantes de ámbito psicosocial.
b. Con etapas de cambios como el inicio del colegio.
c. Con patologías intercurrentes que produzcan deshidratación transitoria.
d. Con alimentación no equilibrada.
e. Todas son ciertas.

37. En relación al PRONÓSTICO del estreñimiento:

a. En caso de origen orgánico, dependerá del pronóstico de la enfermedad subyacente.
b. Las recaídas son frecuentes.
c. El pronóstico empeora si el diagnóstico es tardío.
d. a y c son correctas.
e. Todas son correctas.

Caso clínico

38. ¿Cuál es el diagnóstico más PROBABLE?

a. Incontinencia fecal no retentiva (criterios Roma IV).
b. Estreñimiento de origen orgánico.
c. Estreñimiento funcional (criterios Roma IV).
d. Disquecia infantil (criterios Roma IV).
e. Todas son correctas.

39. ¿Cuál/cuáles son los elementos imprescindibles para realizar un diagnóstico CORRECTO?

a. Valoración por digestivo infantil.
b. Realizar tacto rectal.
c. Confirmar diagnóstico con prueba de imagen.
d. Una correcta historia clínica y exploración.
e. Todas las anteriores.

40. ¿Cuál es la PRIMERA medida que debemos tomar en el manejo de este cuadro?

a. Informar a la familia sobre el origen de la incontinencia y los pasos que vamos a seguir para su tratamiento.
b. Pautar enemas de suero salino.
c. Pautas polietilenglicol a dosis mantenida de 0,4 g/kg.
d. Pautar polietilenglicol a dosis creciente 0,5 a 1,5 g/kg durante 3-7 días.
e. Pautar lactulosa.

Endoscopia digestiva pediátrica

J.F. Viada Bris,
R.A. Muñoz Codoceo

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Sección de Gastroenterología y Nutrición. Madrid

Introducción

El desarrollo de la endoscopia pediátrica se inicia en los años 70, proporcionando un impulso fundamental al conocimiento y comprensión de las enfermedades digestivas del niño. Esta técnica permite el estudio de las lesiones mucosas superficiales y de la hemorragia gastrointestinal, permitiendo detallar su historia natural a través de su observación *in vivo*. Además, la posibilidad de la toma de biopsias para estudio histológico potencia su valor en el diagnóstico de múltiples patologías digestivas.

Conceptos básicos

La palabra endoscopia proviene, etimológicamente, de las palabras *endo*, que significa dentro, y *skopein*, que significa observar o mirar. Por tanto, podemos definir la endoscopia como una técnica basada en la exploración de las partes internas del organismo a través del uso de equipamiento visual apropiado. Dependiendo del acceso para la realización del examen endoscópico, podemos dividir esta técnica en dos grandes grupos: la endoscopia por orificio natural (esofagoscopia, gastroscopia, duodenoscopia, colonoscopia, etc.) y la endoscopia por apertura artificial (artroscopia, laparoscopia, etc.). En el caso de la endoscopia digestiva, el acceso por orificio natural contribuye a que la técnica modifique mínimamente las porciones exploradas.

Según el tipo de endoscopio utilizado (rígido o flexible), la exploración varía considerablemente, por lo que podemos diferenciar dos tipos de endoscopia: endoscopia rígida y endoscopia flexible. En la actualidad, la mayoría de las técnicas se realizan con endoscopios flexibles, dadas las ventajas frente a los rígidos. Un endoscopio flexible consta básicamente de cuatro partes fundamentales: el grupo de mando o unidad de control, el tubo de inserción, el extremo distal y sección de angulación y, por último, los sistemas de fuente de luz, insuflación de aire, aspiración, abastecimiento de agua y fuente de diatermia.

Todos los endoscopios flexibles disponen de un canal de trabajo, por el cual se pueden introducir distintos instrumentos, como son: pinzas de biopsia, escobillones para citología, asas de polipectomía, pinzas o garfios para la extracción de cuerpos extraños, cestillas, etc. Esto hace que la endoscopia no sea una técnica meramente diagnóstica, sino también terapéutica.

Los endoscopios están diseñados para sostener el grupo de mando o unidad de control con la mano izquierda. El dedo corazón gira el mando que mueve el extremo distal, arriba y abajo, y el pulgar es el que controla los movimientos de izquierda-derecha. El dedo índice controla los canales de aire-agua y de aspiración. La mano derecha controla el tubo de inserción y los accesorios a través del canal de trabajo.

Existen distintas modalidades de endoscopia a tenor del área del aparato digestivo explorada. La esofagogastroduodenoscopia (o panendoscopia oral) es la exploración del tubo digestivo hasta la segunda porción duodenal, aunque, en ocasiones, puedan alcanzarse porciones más distales. La rectoscopia, rectosigmoidoscopia y colonoscopia (completa o parcial) exploran los distintos tramos del intestino grueso. Mediante la colonoscopia, es posible acceder al íleon terminal a través de la válvula ileocecal, técnica conocida como ileocolonoscopia.

Hasta hace aproximadamente una década, la exploración del intestino delgado era compleja. Eran precisos unos conocimientos y habilidades específicas y se utilizaban unos enteroscopios de mayor tamaño que los convencionales. En la actualidad, la cápsula endoscópica es la técnica de elección para explorar este tramo del tubo digestivo. Sin embargo, la limitación en cuanto a la toma de biopsias y la posibilidad de realizar diferentes técnicas terapéuticas mediante estos dispositivos, hacen preciso el desarrollo de nuevas alternativas que ofrezcan mayor rendimiento...

El texto completo únicamente está disponible en: **www.pediatriaintegral.es**
del **año 2015**; XIX (2): 139-143

El Rincón del Residente

Coordinadores: S. Criado Camargo*, R. Vila de Frutos**, L. García Espinosa*, M. García Boyano*
**Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.*
***Residente de Pediatría del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.*

*El **Rincón del Residente** es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org*

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

Apneas a estudio, no todo es lo que parece

M. Rodríguez Martínez*, A. Molina Cambra**

***Residente de Pediatría. **Adjunto de Pediatría.**
Hospital Universitario y Politécnico la Fe

imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Historia clínica

Lactante de 7 semanas que consulta en urgencias pediátricas por episodios de apnea y estancamiento ponderal. La madre refiere que se producen desde que comenzó con bronquiolitis (dos semanas previas), acompañado de un progresivo rechazo de las tomas, tanto al pecho como con biberón, con escasa tolerancia a las mismas (regurgitación/vómitos...) y de una progresiva pérdida generalizada de tono muscular.

Antecedentes personales

Embarazo, parto y perinatal sin incidencias, vacunación correcta. Ingreso previo durante 3 días por bronquiolitis, dado de alta hace 10 días con diagnóstico de bronquiolitis, sin otros antecedentes de interés.

Antecedentes familiares

Padres sanos, hermana de 3 años exprematura ingresó en UCI neonatal por bronquiolitis.

Exploración física

Peso: 3,660 kg. Tª: 36,9ºC. SatO2: 100%. FC: 168 lpm. FR: 32 rpm.

Triángulo de evaluación pediátrica: estable. Regular estado general, normocoloración de piel y mucosas. Mucosa labial seca. Disminución del panículo adiposo con pliegue cutáneo positivo. Hemodinámicamente estable con buena perfusión periférica. Pulsos periféricos presentes y simétricos. No exantemas ni petequias. No adenopatías. No edemas. No distrés.

ORL: discreta hiperemia faríngea, no exudados. Otoscopia normal.

ACP: buena ventilación pulmonar bilateral sin ruidos sobreañadidos ni soplos. Abdomen: blando y depresible. No puntos dolorosos. Peristaltismo normal. No masas ni megalias. No hernias.

Neurológico: conciencia, tono muscular y reactividad postural normales; mirada alerta y orientada. No asimetrías aparentes de pares craneales. F.A.: normotensa. Signos meníngeos negativos.

Pruebas complementarias

- Bioquímica: Cr: 0,18. GOT y GPT: normales. PCR de 1,7 mg/L. No alteraciones iónicas.
- Hemograma: hemoglobina: 11 g/dl; hematocrito: 32%; leucocitos: 13.680/mm^3 (5.230 neutrófilos, 6.760 linfocitos, 1.490 monocitos), plaquetas 67.200/mm^3.
- Sedimento urinario: normal.
- PCR virus respiratorios en frotis naso-faríngeo: PCR positiva de adenovirus.
- Radiografía de tórax: discreta prominencia perihiliar sin alteraciones en campos pulmonares.

¿Cuál es el diagnóstico?

a. Bronquiolitis.
b. Apnea de causa obstructiva.
c. Faringoamigdalitis aguda.
d. Gastroenteritis aguda.
e. Tosferina.

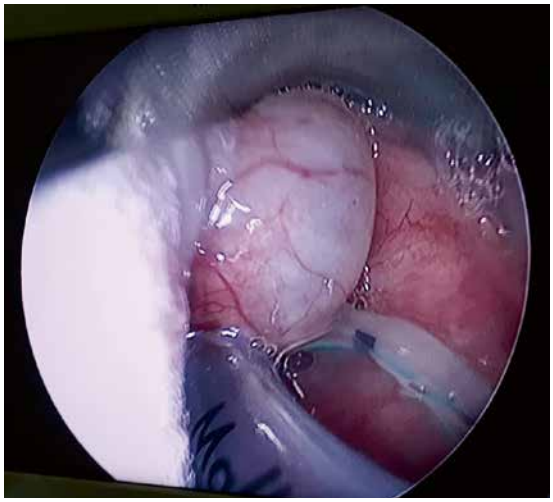


Figura 1.

Figura 2.

Respuesta correcta

a. La bronquiolitis[1] se define como el primer episodio agudo de sibilancias, en el contexto de una enfermedad respiratoria viral que afecta a lactantes <24 meses; aunque es la infección del tracto respiratorio inferior más frecuente en el lactante y la apnea puede ser un síntoma de dicha enfermedad, en este caso, la auscultación del paciente es normal (es una enfermedad de diagnóstico clínico).
b. **Correcta**.
c. La faringoamigdalitis aguda[2] es un proceso agudo febril con inflamación de mucosas del área faringoamigdalar, pudiendo presentar: eritema, edema, exudado, úlceras o vesículas.
d. La gastroenteritis[3] aguda es la inflamación de la mucosa gástrica e intestinal, habitualmente de causa infecciosa, que cursa habitualmente con deposiciones líquidas en número aumentado y suele acompañarse de: vómitos, fiebre y dolor abdominal, clínica no presentada por nuestra paciente.
e. Por último, la tosferina[4] es una infección respiratoria aguda causada por la bacteria *Bordetella pertussis*. La apnea ocurre casi exclusivamente en lactantes, principalmente en los menores de seis meses y generalmente se asocia con un paroxismo de tos. Los síntomas más frecuentes son: tos (paroxística o no), rinorrea, cianosis, vómitos o escaso aumento ponderal, leucocitosis con linfocitosis y fiebre escasa. Nuestro paciente presenta solo la clínica de apnea y escaso aumento ponderal, por lo que no sería la primera opción diagnóstica en la que pensaríamos.

Comentario

En la imagen de la fibrobroncoscopia (Fig. 1), podemos observar una tumoración de aspecto quístico en la base de la lengua, que compromete de manera importante la luz de la vía aérea.

La imagen de la ecografía cervical (Fig. 2) evidencia una lesión quística de 1,2 cm de diámetro en línea media, discretamente lateralizada en la base base de la lengua/vallécula.

El quiste epitelial de vallécula[5] es una causa poco frecuente de anomalía congénita de la vía aérea superior (incidencia exacta desconocida, se estima alrededor de 1 por 300.000 nacimientos al año), asintomático en adultos; en general, en la infancia se presenta con: estridor inspiratorio, dificultad en la alimentación, fallo de medro y/o distrés respiratorio; en raras ocasiones, puede debutar con un episodio aparentemente letal o incluso la muerte por obstrucción de la vía aérea superior. La laringomalacia suele ser un hallazgo asociado. Los quistes de vallécula se deben diferenciar del tiroides lingual ectópico, de aspecto más hemorrágico y sólido. Por esta razón[6], aunque el diagnóstico se confirma con endoscopia de hipofaringe, se debe completar el estudio endoscópico con una ecografía cervical antes de llegar al diagnóstico definitivo.

Se completa estudio con ecografía de cuello, con informe de quiste de 1,2 cm de diámetro en línea media, discretamente lateralizado a la izquierda en topografía de base de lengua/vallécula.

Las opciones terapéuticas[7] son: resección quirúrgica abierta, resección endoscópica asistida por láser o marsupialización.

Finalmente, se realizó exéresis-marsupialización del quiste sin incidencias, permitiéndose el destete posterior de la ventilación mecánica con desaparición de apnea, adquiriendo buena tolerancia oral, adecuada ganancia ponderal y franca mejoría de la hipotonía, por lo que es dado de alta con seguimiento posterior en consulta externa de otorrino infantil y pediatría general.

Palabras clave

Lactante; Apneas; *Breastfeeding baby; Apnea*.

Bibliografía

1. Cansino Campuzano A. Bronquitis y bronquiolitis. Pediatría Integral [Internet]. 2012. Número 1, curso V. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/numeros-anteriores/publicacion-2012-01/bronquitis-y-bronquiolitis/.
2. Álvez González F, Sánchez Lastres J. Faringoamigdalitis aguda. Asociación Española de Pediatría [Internet]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/faringoamigdalitis.pdf.
3. Mosqueda Peña R, Rojo Conejo P. Gastroenteritis aguda. Asociación Española de Pediatría [Internet]; Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/gea.pdf.
4. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2019 [citado el 14 de mayo de 2019]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/pertussis-infection-in-infants-and-children-clinical-features-and-diagnosis.
5. Remón García C, Delgado Pecellín I, Castillo Reguera Y, Hurtado Mingo A, Obando Santaella I, González Valencia J. Quiste de vallécula como causa infrecuente de episodio aparentemente letal. Anales de Pediatría. 2011; 74: 278-80.
6. Peñarrocha Terés J, Hernández-Gancedo C. Malformaciones congénitas de la vía aérea superior. Pediatría Integral [Internet]. 2013. Número 5, curso V. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/numeros-anteriores/publicacion-2013-06/malformaciones-congenitas-de-la-via-aerea-superior/.
7. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2019 [citado el 14 de mayo de 2019]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-larynx.

10 Cosas que deberías saber sobre... ...sangrado menstrual excesivo en adolescentes

R. Vila de Frutos, S. Criado Camargo, L García Espinosa, M. García Boyano

1. Es uno de los trastornos menstruales más frecuentes tras la amenorrea

2. Se define como aquel sangrado menstrual que dura más de 7 días o supera una cantidad de > 80 ml/ciclo y que interfiere en la vida de la paciente a nivel físico, emocional o social

3. En la adolescencia, las causas más frecuentes son las funcionales (75%), entre las cuales destacan los ciclos anovulatorios por inmadurez del eje hipotálamo-hipófisis-ovario

4. Aunque son etiologías menos frecuentes, es importante descartar enfermedades hematológicas (20%), de las cuales la enfermedad de von Willebrand es la más habitual; así como la posibilidad de embarazo, problemas tiroideos y de infecciones de transmisión sexual

5. Es necesario cuantificar el sangrado, realizar una adecuada historia ginecológica e identificar síntomas de anemia o asociados a enfermedad hematológica (petequias, equimosis, sangrados previos abundantes)

6. Es muy importante valorar la estabilidad hemodinámica de estas pacientes, mediante la toma de tensión arterial y frecuencia cardíaca

7. El hemograma, el estudio de coagulación básico, la determinación de ferritina y el test de embarazo, son las pruebas complementarias de primer nivel empleadas para valorar el grado de repercusión de la hemorragia y orientar su manejo

8. Como pruebas complementarias de segundo y tercer nivel, se encuentran: la detección de infecciones de transmisión sexual, los estudios hormonales con TSH y hormonas sexuales, y los estudios de coagulación específicos

9. La realización de ecografía pélvica de urgencia no se recomienda de rutina, aunque sí como parte del estudio etiológico del sangrado

10. El tratamiento depende de la etiología, de la intensidad del sangrado, de la repercusión hemodinámica y del grado de anemia que presente la paciente. Los anticonceptivos orales combinados monofásicos son el tratamiento de elección, cuando se trate de un sangrado moderado o grave debido a ciclos anovulatorios

Para saber aún más…

- Lafuente P, de la Iglesia E. Trastornos menstruales de la adolescente. En: Guerrero-Fernández J, González I. Manual de diagnóstico y terapéutica en Endocrinología Pediátrica. Ed. Ergon; 2018. p. 583-613.
- Haamid F, Sass AE, Dietrich JE. Heavy Menstrual Bleeding in Adolescents. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2017; 30: 335-40.
- Mullins TL, Miller RJ, Mullins ES. Evaluation and Management of Adolescents with Abnormal Uterine Bleeding. Pediatric Ann. 2015; 44: 218-22.
- Curell N. Normalidad y alteraciones de la menstruación en adolescentes. Pediatr Integral. 2013; 17(3): 161-70.

Con el fonendo en la mochila

En la era de la globalización, con la facilidad para viajar a otros países, conocer nuevas culturas y distintas situaciones socio-sanitarias, nace esta sección con el objetivo de dar a conocer las experiencias de residentes de Pediatría, que han salido del país para ampliar sus conocimientos médicos en un contexto diferente al nuestro. Una herramienta de ayuda para todos aquellos que se planteen realizar algo similar.

Información del rotante

- Nombre: Aida Arrevola Alonso.
- Email: 62203@parcdesalutmar.cat
- Hospital de Origen: Hospital del Mar (Barcelona).
- Año de residencia en el que se realizó la rotación externa: 3º - 4º.
- Duración de la rotación externa (meses): 2 meses (mayo y junio de 2019).

Foto del rotante con el equipo del centro de recepción.

Cuestionario

1. ¿Dónde has realizado tu rotación? ¿Por qué elegiste ese hospital?

Realicé la rotación externa en el hospital de Bathalapalli en Anantapur (India). Es un hospital perteneciente a la Fundación Vicente Ferrer.

Elegí India porque estaba interesada en ver cómo se practica la pediatría en un medio completamente diferente al nuestro, tanto por la prevalencia de enfermedades (sobre todo infecciosas) que prácticamente no vemos en Europa, como por ejercer la medicina sin los medios con los que estamos acostumbrados a trabajar aquí.

Dentro de ese contexto, elegí este hospital porque me habían hablado muy bien acerca del trabajo que realiza la fundación en India. Su filosofía se basa en formar a personas indias para que sean ellas mismas las que desempeñen los diferentes trabajos allí; por tanto, no dependen de los voluntarios para desarrollarse. Esta forma de trabajar me pareció muy interesante. Además, a través de una conocida que había estado unos años antes, supe que se trabaja como un médico más; no me atraía la idea de ir como *observer*.

2. ¿Cómo conseguiste la rotación? ¿Qué documentos o trámites tuviste que realizar?

Me puse en contacto con la fundación a través de su página web. En un primer momento, me pidieron carta de motivación y *curriculum vitae*. Unos días más tarde, uno de los coordinadores de voluntarios médicos se puso en contacto conmigo vía telefónica, para explicarme los trámites a seguir. En un principio pensé que no me aceptarían la rotación, ya que de base, ahora mismo, no aceptan médicos residentes, pues buscan un perfil de pediatra subespecializado para realizar formación a los pediatras que hay allí trabajando, pero finalmente sí lo hicieron.

Después de la aceptación, volvieron a ponerse en contacto para explicarme la documentación a aportar. La burocracia india es muy pesada y me exigieron bastantes documentos, pero la verdad es que desde la fundación me explicaron paso a paso cómo tenía que gestionar todo y me ayudaron desde el primer momento. Entre los documentos que tuve que aportar se encontraba un visado de trabajo especial para voluntarios que tramité a través de una agencia de viajes, una fotocopia del título de médico y justificante de colegiación

compulsadas ante notario, seguro médico y de responsabilidad civil, etc.

3. Una vez iniciada la actividad asistencial, ¿cuál fue tu grado de participación?

Durante los dos meses de rotación, estuve en un equipo integrado por un médico adjunto y un residente indios. A primera hora visitábamos a los pacientes de la UCI pediátrica y, posteriormente, a los pacientes de una de las plantas de hospitalización llamada *High-Dependence Unit*, donde se encontraban los niños con patologías más graves, no requiriendo aun así hospitalización en la UCI. Aquí ingresaban, por ejemplo, niños con dengue o malaria.

Entre los tres comentábamos los casos que teníamos, pero siempre dependía de ellos, ya que me era imposible comunicarme con los pacientes. Al ser una de las zonas más rurales de India hay niveles muy altos de analfabetismo, motivo por el que la población allí solo habla la lengua propia, que es el telugu. Prácticamente, nadie habla inglés salvo el personal médico. Incluso entre los propios médicos, en muchas ocasiones, no usaban el inglés, por tanto, mi participación en el día a día se vio imposibilitada muchas veces por el tema del idioma.

4. ¿Se fijaron unos objetivos docentes prestablecidos antes de tu llegada? ¿Se realizó una evaluación de tu labor al final de la rotación?

No se fijaron unos objetivos docentes como tal. Antes de mi llegada, yo expresé que me gustaría estar en contacto con pacientes con enfermedades infecciosas de ese medio, motivo por el que me asignaron la rotación en la planta de hospitalización que he comentado antes. A mi llegada a Bathalapalli, el director del departamento de Pediatría del hospital me comentó la posibilidad de ir además a la UCI pediátrica, considerando que la patología que vería allí podría ser de interés para mí.

Fui evaluada al final de la estancia, ya que al ir como residente, desde España exigían una evaluación de mi trabajo allí.

5. Resume brevemente los conocimientos/habilidades adquiridas

Por una parte, he adquirido muchos conocimientos, sobre todo, en cuanto a enfermedades tropicales se refiere. Además de esto, lo más positivo de la rotación ha sido que he podido ver mucha patología muy diferente, ya que al carecer de unidades especializadas se asume cualquier patología.

Por otra parte, he tenido la oportunidad de convivir con gente de allí, cosa que te obliga a adaptarte a una cultura que no tiene nada que ver con la nuestra. No siempre ha sido fácil; por ejemplo, el hecho de ser mujer allí es un obstáculo en cierta manera.

6. ¿Cambiarías algo relacionado con tu rotación? En caso afirmativo, ¿qué cambiarías?

Cambiaría algunas cosas, por ejemplo, el tema de la comunicación con los médicos, pero hay que ser consciente de las diferencias culturales que nos separan, no se puede pretender que ellos cambien su manera de trabajar por el hecho de que vayan voluntarios durante unos meses. Por tanto, aunque considero que se podrían mejorar ciertos aspectos, veo muy difícil poder implementar dichos cambios.

7. Puntúa del 1 al 10 (equivaliendo 1 a una puntuación muy mala y 10 a una puntuación muy buena):

- Enseñanza: 7.
- Supervisión: 8.
- Grado de aprendizaje: 9.
- Puntuación global: 8.

8. ¿Esta rotación ha cambiado tu práctica médica? ¿Ves posible aplicar dichos conocimientos de regreso en tu hospital o en tu futura práctica profesional?

No creo que este tiempo en India vaya a cambiar mi práctica médica, más que nada por el hecho de que en España nos movemos en gran parte a través de protocolos clínicos y esto en India no es viable, porque tienes que adaptarte a los medios con los que cuentas. Sin embargo, sí considero que los conocimientos adquiridos puedan serme útiles en mi futura práctica profesional; sobre todo, porque he podido ver muchos tipos de enfermedades diferentes y, por tanto, he aprendido muchísimo en este sentido.

9. ¿Pudiste implicarte en alguna actividad más allá de la asistencia (docencia, sesiones clínicas, investigación…)? En caso afirmativo, ¿puedes explicarnos qué tipo de actividad?

Sí. Como he explicado al principio, en la fundación buscan un perfil de médico especializado en diferentes materias. Me pidieron que impartiera dos sesiones clínicas sobre diferentes temas que en España manejamos de manera más frecuente, primero, para formar al personal propio, y segundo, para ver las diferencias en cuanto al manejo de dichas patologías. Además, muchas tardes, ellos mismos impartían sesiones clínicas a las cuales yo podía asistir.

El tema de la investigación allí está mucho menos desarrollado. Se insiste más en la parte asistencial, ya que el volumen de pacientes que ven es enorme. Se entiende que para ellos la prioridad es dar cobertura sanitaria a la población; por tanto, la investigación queda en un segundo plano.

Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es. Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

The Corner

M. Sánchez Martín*,
M. Gómez de Pablos Romero**
*Residente de Pediatría del Hospital Universitario La Paz.
**Residente de Pediatría del Hospital Universitario de Móstoles.

21. Rounding the maternity ward: jaundice in the newborn

Resident: Hi Dr. Jones, I'd like to talk to you about a newborn I've just seen. Lucy is two days old and she appears to have jaundice reaching her thighs. She was born at term after a normal pregnancy and a eutocic delivery and didn't require resuscitation. She has no risk factors for neonatal infection.

Attending: Does everything else seem to be alright?

Resident: Well, she is vital, she has a normal urine output, she passed meconium in the first 24 hours of life and she doesn't have cephalohematoma or significant bruising. However, she has already lost 12% of her birth weight. She breastfeeds exclusively.

Attending: So what do you suggest?

Resident: I suggest checking the total and the conjugated plasma bilirubin levels, and discarding isoimmune-mediated hemolysis and dehydration.

Attending: OK Jane, go ahead, let me know when you have all the results.

Resident: Dr. Jones, the lab results have arrived. The total plasma bilirubin is 17 mg/dl and the conjugated plasma bilirubin is 0.5 mg/dl. Both the mother's and the baby's blood group is A+, so we can discard hemolytic disease of the newborn. The blood gas is normal, but the sodium level is 150 mmol/L, so it seems that the oral intake may not be adequate.

Attending: Very well, so what is your plan with her now?

Resident: I've checked the hyperbilirubinemia treatment threshold graph and she needs continuous simple phototherapy, so she needs to be admitted. I'll teach her mother how to increase breast milk production, and encourage her to express breast milk. On the meanwhile I'll start Lucy on oral supplements with formula.

Attending: Excellent Jane. Inform Lucy's parents and prepare the admission. Don't forget to check the total plasma bilirubin level 12 hours after the phototherapy has started.

Resident: Sure Dr. Jones, thank you for your advice.

KEY WORDS

Maternity ward: planta de maternidad.

Jaundice in the newborn: ictericia en el neonato.

Thighs: muslos.

Born at term: nacido a término.

Eutocic delivery: parto eutócico.

Resuscitation: reanimación.

Passed (to pass) meconium: eliminar meconio.

Bruising: contusiones.

Birth weight: peso al nacimiento.

Isoimmune-mediated hemolysis: hemólisis isoinmune.

Blood group: grupo sanguíneo.

Hemolytic disease of the newborn: enfermedad hemolítica del recién nacido.

Blood gas: gasometría.

Hyperbilirubinemia treatment threshold graph: gráfica de umbral de tratamiento de hiperbilirrubinemia.

Continuous simple phototherapy: fototerapia simple continua.

Express breast milk: extraer leche materna.

Formula: fórmula artificial.

PLAY AUDIO
se puede escuchar en
www.pediatriaintegral.es

De interés especial

Listeria monocytogenes: epidemiología, clínica y tratamiento

C. de la Calle Cabrera

Servicio de Medicina Interna. Hospital 12 de octubre. Madrid

Resumen

Listeria monocytogenes es un bacilo grampositivo intracelular ampliamente distribuido en el ambiente, que se transmite fundamentalmente a través de la ingesta de comida contaminada. La incidencia estimada de la listeriosis invasiva es de 3-6 casos por millón de habitantes al año. La infección es leve y autolimitada en adultos sanos, pero produce cuadros clínicos graves en neonatos, mayores de 50 años y población inmunodeprimida como: los receptores de trasplante de órgano sólido, la población con neoplasias sólidas o hematológicas, o los pacientes en tratamiento crónico esteroideo o inmunosupresor. En esta revisión, se abordan los aspectos más importantes de la epidemiología, patogenia y tratamiento de este microorganismo, que ha cobrado un especial interés en los últimos años, debido al incremento en el número de casos y la aparición de brotes alimentarios con una elevada morbimortalidad.

Abstract

Listeria monocytogenes *is an intracellular gram-positive bacillus widely distributed in the environment, whose transmission occurs mainly through the intake of contaminated food. Listeriosis has an estimated incidence of three-six cases per million inhabitants per year. The infection is mild and self-limited in healthy adults, but produces serious clinical conditions in neonates, adults over 50 years-old and immunocompromised population such as solid organ transplant recipients, patients with solid or hematological malignancies or undergoing chronic steroid or immunosuppressive treatment. This review addresses the most important aspects of the epidemiology, pathogenesis and treatment of this microorganism, which has gained special interest in recent years due to the increase in the number of cases and the appearance of food outbreaks with high morbidity and mortality.*

Palabras clave: *Listeria monocytogenes;* Patógeno transmitido por alimentos; Infección neonatal; Tratamiento.

Key words: Listeria monocytogenes; *Food-borne pathogen; Neonatal infection; Treatment.*

Listeria monocytogenes fue descrita como germen patógeno por primera vez en 1926, como responsable de un brote que afectó a conejos y cerdos, pero no fue hasta la década de los 80, cuando se reconoció su capacidad de producir enfermedades en humanos tras la ingesta de alimentos contaminados[1]. Es una bacteria saprofita, ubicua, ampliamente distribuida en el ambiente y, por su gran capacidad de sobrevivir en temperaturas o pH extremos, capaz de contaminar una amplia variedad de comidas y bebidas.

La infección por *L. monocytogenes* produce normalmente síntomas leves y autolimitados en la población general sana, aunque ha sido responsable de grandes brotes alimentarios con importantes consecuencias sociosanitarias. Sin embargo, puede dar lugar a cuadros clínicos graves en poblaciones especiales como: neonatos, mujeres embarazadas y personas con algún grado de inmunodepresión. De hecho, *L. monocytogenes* es el patógeno responsable de la mayor morbimortalidad relacionada con las intoxicaciones alimentarias en los países desarrollados, con una incidencia estimada de 3-6 casos por millón de habitantes al año[2].

Microbiología

L. monocytogenes es un bacilo grampositivo, anaerobio facultativo, de cre-

cimiento intracelular, no esporulado, catalasa positivo y oxidasa negativo, que crece fácilmente en agar sangre, produciendo hemolisis incompleta. La bacteria posee de uno a seis flagelos y exhibe una característica motilidad rotatoria "de movimientos tambaleantes" a 25ºC. El crecimiento óptimo ocurre entre los 30-37ºC, pero crece mejor que otras bacterias a temperaturas bajas (entre 4 y 10ºC) y es resistente a los ambientes con pH bajo y alto contenido en sal. Estas características diferenciales con respecto a otros gérmenes, la convierten en un patógeno importante en la industria alimentaria.

En la tinción de gram, *Listeria* puede confundirse con un estreptococo, un enterococo o un difteroide, hecho que debe ser tenido en cuenta a la hora de interpretar los resultados en la práctica clínica. En el laboratorio, crece fácilmente en medios de cultivo habituales de líquidos estériles, como sangre o líquido cefalorraquídeo (LCR), pero no se aísla en el coprocultivo, ya que los medios usados de rutina inhiben su crecimiento.

Recientemente, han sido identificadas 17 especies del género *Listeria* spp. [3]. Solo *L. monocytogenes* es patógena en humanos, aunque se han comunicado casos anecdóticos de infección por otras especies en individuos inmunodeprimidos[4]. Existen, al menos, 13 serotipos basados en los antígenos O celular y H flagelar, aunque los subtipos productores de enfermedad son: 4b, 1/2a y 1/2 b. Técnicas de electroforesis en campo pulsado (PFGE) o *ribotyping* pueden ser empleadas para detectar brotes con fines epidemiológicos.

Epidemiología

L. monocytogenes es una bacteria ambiental cuyo reservorio está en: el agua, la tierra, los vegetales en descomposición, los mamíferos domésticos y salvajes, e incluso formando parte de la microbiota humana; está presente en las heces de aproximadamente el 5% de adultos sanos[5].

La mayor parte de los casos de listeriosis humana se deben a la ingesta de comida contaminada, o bien por el contagio vía transplacentaria o durante el paso del feto en el canal del parto en los casos de listeriosis neonatal. Otros modos de transmisión han sido descritos, como la infección cruzada en guarderías o mediante el contacto con los instrumentos de exploración médica, sin embargo, no suponen más que casos anecdóticos. Excepto para la transmisión materno-fetal, la transmisión entre humanos no ha sido documentada.

Una gran cantidad de los alimentos que consumimos pueden estar contaminados por *Listeria* en pequeñas cantidades. En condiciones normales, la ingesta de pequeñas cantidades en individuos sanos pasa totalmente desapercibida o produce un cuadro leve autolimitado. Los cuadros clínicos significativos se producen normalmente en niños menores de 30 días o adultos mayores de 65 años, en las mujeres embarazadas y en población con algún tipo de inmunodepresión: neoplasias sólidas o hematológicas, receptores de un trasplante de órgano sólido o tratamiento crónico con corticoesteroides o inmunosupresores.

La listeriosis es a menudo una enfermedad esporádica, pero ha sido responsable de grandes brotes alimentarios en todo el mundo. El más importante de ellos hasta la fecha, tuvo lugar en Sudáfrica durante los años 2017-18, con más de 1.000 casos confirmados en el laboratorio y más de 200 muertos[6].

En Europa, la incidencia de listeriosis en humanos alcanzó cotas máximas durante la década de los ochenta, para disminuir progresivamente hasta estabilizarse durante la primera década del siglo XXI. Los datos más recientes muestran un aumento progresivo en el número de casos desde 2008[7]. Este incremento parece estar relacionado con la mayor esperanza de vida de la población, sobre todo entre las personas inmunodeprimidas, y con los cambios en los hábitos alimentarios. Otro factor que puede estar contribuyendo al incremento en el número de casos, es el elevado consumo de fármacos que reducen la acidez gástrica, como los inhibidores de la bomba de protones (IBP), ya que el pH ácido de la pared gástrica proporciona una barrera de protección frente a la infección por *Listeria* y se ha demostrado que pacientes en tratamiento con IBP tienen un riesgo incrementado de contraer la infección[8].

La listeriosis se considera Enfermedad de Declaración Obligatoria en España, desde 2015. Según el informe de RENAVE (Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica española), en el periodo comprendido entre 2015 y 2018, se notificaron 1.369 casos confirmados de listeriosis[9]. Las tasas de incidencia variaron desde 0,64 en 2015 hasta 1,06 en 2018, por cada 100.000 habitantes. Estas tasas de incidencia se incrementaron hasta los 15 casos/100.000 entre los niños menores de 1 mes, y los 19 casos/100.000 habitantes entre los varones con edades comprendidas entre los 75 y 85 años. La mortalidad global fue del 9,1%. Entre los años 2015-2018, se notificaron 8 brotes de listeriosis en España, todos ellos con menos de 4 casos afectados. En agosto de 2019, tuvo lugar el mayor brote registrado hasta la fecha en nuestro país, con más de 200 casos confirmados, 7 abortos y 3 fallecimientos, como consecuencia de la ingesta de productos cárnicos envasados contaminados procedentes de una empresa alimentaria.

Patogenia

Como se ha señalado previamente, la vía más común de adquisición de la listeriosis es la ingesta de alimentos contaminados, para lo que se requiere un cierto inóculo bacteriano. El periodo de incubación puede variar entre 1 y 90 días, en el caso de enfermedad invasiva. Tras la ingesta, *Listeria* atraviesa la barrera mucosa intestinal por un proceso de endocitosis activa de las células epiteliales[10], gracias a una proteína de superficie, la internalina, que interacciona con el receptor E-cadherina de las células endoteliales y macrófagos e induce la fagocitosis de la bacteria. Una vez fagocitada, la listeriolisina O (LLO), uno de los mayores factores de virulencia, junto con las fosfolipasas, permiten a *Listeria* escapar de los fagosomas, liberándose en el citoplasma de la célula huésped[11]. Libre en el citoplasma, la bacteria puede sobrevivir, dividirse y, gracias a la polimerización de la actina por el factor de virulencia ActA, diseminarse de una célula a otra a través de proyecciones de la membrana celular, sin exponerse a la acción de otros componentes del sistema inmune como: anticuerpos, neutrófilos o complemento, hasta invadir el sistema linfático y sanguíneo.

Una vez que *Listeria* penetra en el torrente sanguíneo, puede diseminarse

por vía hematógena a cualquier localización, aunque muestra un tropismo preferente por el sistema nervioso central (SNC) y la placenta. Datos experimentales indican que *Listeria* puede usar varios mecanismos para invadir el SNC:

- Invasión directa de las células endoteliales de la barrera hematoencefálica.
- Transporte de bacterias al SNC dentro de los leucocitos circulantes en un mecanismo facilitado por fagocitos ("caballo de troya").
- A través de una ruta neural, por la cual las bacterias son inoculadas en los tejidos orales en la masticación, donde son fagocitadas por los macrófagos para invadir los nervios craneales y, de forma retrograda, diseminarse por el parénquima cerebral[12].

La presencia de hierro parece ser un factor de virulencia importante para el crecimiento de *Listeria*. En modelos animales, la sobrecarga de hierro se asocia con un aumento de susceptibilidad a la infección por *Listeria*, hecho que se ha evidenciado también en humanos en varios estudios clínicos[13].

La resistencia a la infección por *Listeria* depende fundamentalmente de la inmunidad celular, mediante la activación de linfocitos T citotóxicos (CD8+) activados por los macrófagos, que reconocen y destruyen las células infectadas[14]. Los pacientes con deterioro de la inmunidad celular, como los que presentan neoplasias hematológicas, infección crónica por VIH o receptores de un trasplante de órgano sólido, tienen un riesgo incrementado de listeriosis invasiva, así como aquellos que reciben tratamiento con agentes antiTNF, como infliximab o etanercept.

El papel de la inmunidad humoral es desconocido, aunque tanto la IgM como la actividad de la vía clásica del complemento parecen necesarias para la eficiente opsonizacion de la bacteria[15], y los anticuerpos proteína 60-especificos contribuyen a la captación y destrucción de *Listeria* por las células dendríticas.

No se ha evidenciado un incremento de listeriosis invasiva en individuos con: deficiencias en el número o función de los neutrófilos, esplenectomía, déficit del complemento o déficits de inmunoglobulinas, hecho que se explica por la patogenia fundamentalmente intracelular de *Listeria*, y su capacidad de diseminación entre células sin exponerse a la acción de los anticuerpos.

Cuadros clínicos

Tras el contacto con *Listeria*, normalmente a través de la ingesta de comida contaminada, la infección cursa en individuos sanos de manera asintomática o con un cuadro leve de: fiebre, cefalea, mialgias o diarrea. El diagnóstico no es frecuente en casos esporádicos, ya que *Listeria* no se detecta en los medios habituales de cultivo de heces, pero su participación debe considerarse en brotes epidémicos. Este cuadro es autolimitado y no precisa tratamiento específico.

En poblaciones seleccionadas como: embarazadas, neonatos, inmunodeprimidos o ancianos, *Listeria* puede producir una infección invasiva que da lugar a diferentes cuadros clínicos graves y con una elevada morbimortalidad. Los cuadros clínicos más frecuentes son: bacteriemia primaria, infección del sistema nervioso central e infección materno-fetal, que se desarrolla en la gestante y el neonato, aunque ocasionalmente, se producen otros cuadros como: infecciones endovasculares y endocarditis, infecciones pleuropulmonares, cutáneas, endoftalmitis, artritis, osteomielitis o abscesos hepáticos, entre otras.

Bacteriemia primaria

La bacteriemia sin foco evidente es la manifestación más común fuera del periodo neonatal. Se caracteriza por un cuadro de fiebre, mialgias y artralgias, indistinguible de los cuadros de bacteriemia producidos por otras bacterias. En el estudio Monalisa[2], el mayor registro prospectivo de casos de listeriosis invasiva publicado hasta la fecha, en el que se incluyeron más de 800 pacientes entre los años 2009 y 2013, se incluyeron 427 casos de bacteriemia primaria y todos presentaban, al menos, un síntoma de: fiebre, descompensación de enfermedades previas, diarrea, cuadro pseudogripal o fallo multiorgánico. La mortalidad fue del 46% a los 90 días.

Listeriosis materno-fetal

La listeriosis se presenta con una frecuencia de 13 a 20 veces mayor en la mujer embarazada que en la población general[16]. La infección es más frecuente en el tercer trimestre del embarazo, como consecuencia de la alteración de la inmunidad celular. La mayor parte de las mujeres experimentarán síntomas menores o permanecerán asintomáticas (hasta el 30%). Sin embargo, las consecuencias para el feto serán más graves cuanto menos avanzada esté la gestación, produciendo el aborto o la muerte neonatal hasta en el 20% de los casos, si la infección tiene lugar durante el primer trimestre del embarazo.

Las mujeres sintomáticas pueden desarrollar un cuadro febril con: mialgias, artralgias y cefalea, y pueden presentar bacteriemia. La afectación del SNC durante el embarazo es extremadamente rara por razones desconocidas. El pronóstico materno suele ser excelente, aun sin tratamiento antibiótico. En cambio, dos tercios de los niños nacidos vivos de mujeres que hayan padecido listeriosis durante el embarazo, desarrollarán infección neonatal, sin embargo, el diagnóstico precoz continúa siendo un reto, debido al elevado número de mujeres asintomáticas o con síntomas menores.

La infección en el feto puede adquirirse por vía fetoplacentaria o, de forma menos frecuente, durante el paso a través del canal del parto. Si la infección se produce intraútero, la tasa de mortalidad se aproxima al 50%, bien por aborto espontáneo o por la muerte del feto en las siguientes horas al nacimiento, debido a una forma de listeriosis conocida como granulomatosis infantoséptica, caracterizada por microabscesos y granulomas diseminados, particularmente en hígado y bazo. En los niños nacidos vivos, habitualmente prematuros, la listeriosis adquirida intraútero suele manifestarse como una sepsis de instauración precoz, indistinguible clínicamente de la producida por otras bacterias, como el estreptococo del grupo B, caracterizada por un cuadro de sepsis asociado con frecuencia a distrés respiratorio o neumonía, y lesiones cutáneas en forma de pápulas, acompañadas o no de conjuntivitis. En estos casos, *Listeria* puede ser aislada de muestras de: conjuntiva, orofaringe, líquido amniótico, meconio, placenta o sangre. La tinción de gram del meconio puede mostrar bacilos grampositivos

y ayudar al diagnóstico precoz. Las mayores concentraciones de bacterias se han encontrado en el pulmón neonatal y en el intestino, por lo que se ha sugerido que la infección es adquirida en el útero por inhalación de líquido amniótico infectado, más que por vía hematógena[17].

En aquellos niños nacidos a término que adquieren la infección durante su paso por el canal del parto, la forma más frecuente de presentación es una sepsis neonatal tardía, con el desarrollo de meningitis entre los 10 y 30 días de vida. En muchos de estos casos, las madres permanecieron asintomáticas durante toda la gestación y los embarazos se llevaron a término. La mortalidad ronda el 25% de los casos.

En un registro prospectivo de casos de listeriosis neonatal llevado a cabo en Reino Unido, entre los años 2004 y 2014[18], se confirmaron 19 casos, con una incidencia global de 3,4 por cada 100.000 nacidos vivos. En el 90% de ellos, la presentación fue una sepsis neonatal precoz, y 4 casos se diagnosticaron de meningoencefalitis. El síntoma más frecuente en la presentación, fue el distrés respiratorio. La mortalidad fue del 21% de los casos, todos ellos dentro de los primeros 7 días desde el debut de la enfermedad. El 40% de los niños que sobrevivieron presentaron secuelas en el neurodesarrollo.

En el registro prospectivo Monalisa[2] se incluyeron 107 infecciones en mujeres embarazadas. La presentación más frecuente al diagnóstico fue la fiebre con síntomas obstétricos (contracciones, trabajo de parto o pérdida fetal). El 83% de las infecciones tuvieron consecuencias graves para el feto: muerte fetal (24%), parto prematuro (45%) o complicaciones asociadas con el parto. Todas las mujeres con listerioris materno-fetal se recuperaron sin secuelas, incluyendo un 10% que no había recibido tratamiento. De los 82 neonatos nacidos vivos, solo 10 de ellos presentaban una exploración física normal al nacimiento sin signos de infección y no precisaron tratamiento antibiótico.

Infección del sistema nervioso central

La infección invasiva por *L. monocitogenes* produce afectación del SNC con relativa frecuencia, debido al especial tropismo de la bacteria por las meninges y el parénquima cerebral, en particular por el tronco del encéfalo. La mortalidad es elevada y las secuelas neurológicas pueden afectar a más del 60% de los supervivientes, según algunas series[19].

La meningitis por *L. monocytogenes* es una de las causas a incluir en el diagnóstico diferencial de la meningitis neonatal y la segunda en frecuencia en adultos mayores de 50 años e inmunodeprimidos, después de *S. pneumoniae*. Un número reducido de casos ha sido comunicado en niños inmunocompetentes fuera del periodo neonatal. Clínicamente, presenta algunos hechos diferenciales que pueden hacer sospechar esta etiología frente a otras bacterias productoras de meningitis, reflejadas en la tabla I.

La invasión del parénquima cerebral por *L. monocytogenes* puede dar lugar a áreas de cerebritis o abscesos focales. En estos casos, la clínica predominante es la alteración del nivel de conciencia o la disfunción cognitiva, y puede simular una encefalitis por virus del grupo herpes. A menudo, los hemocultivos son positivos, y puede desarrollarse una meningitis concomitante, con aislamiento del germen en LCR, en el 25-40% de los casos.

En contraste con otras infecciones por *Listeria*, la afectación del tronco del encéfalo o rombencefalitis ocurre con mayor frecuencia en adultos sanos[22]. El cuadro clínico típico es una enfermedad bifásica con una fase prodrómica de: fiebre, cefalea, náuseas y vómitos que dura entre 3 y 4 días, seguido de un inicio brusco de déficits focales de pares craneales asimétrico, signos cerebelosos y hemiparesia o hemihipoestesia. La mortalidad y el desarrollo de secuelas neurológicas es elevada.

Tabla I. Características diferenciales de la meningitis por *L. monocytogenes*

	Frecuencia (%)
Presentación subaguda	≈ 60
Signos de irritación meníngea	75
Ataxia y mioclonías	15-20
Alteración del nivel de conciencia	≈ 75
Convulsiones	10-25
Focalidad neurológica	35-40
Hemocultivos positivos	50-75
Hallazgos en el LCR	
– Pleiocitosis moderada (<1.000 cels./ml)	≈ 60
– Tinción de gram positiva	30-40
– Glucorraquia normal	> 60
– Predominio polimorfonuclear	≈ 70

Modificado de: *Brouwer MC, van de Beek D, Heckenberg SG, et al. Community acquired Listeria monocytogenes meningitis in adults. Clin Infect Dis. 2006; 43: 1233-8*[20] y *Mandell, Douglas and Bennett's. Principles and practice of Infectious Diseases. Eighth edition. Elsevier. 2015*[21].

Diagnóstico

El diagnóstico de listeriosis invasiva requiere la identificación de *Listeria* en muestras de líquidos o tejidos biológicos, habitualmente estériles como: sangre, LCR, líquido articular, placenta, líquido amniótico, etc., mediante cultivo convencional, MALDI-TOF o reacción en cadena de la polimerasa (PCR). En el registro prospectivo Monalisa[2], la placenta y el jugo gástrico del recién nacido fueron las muestras más sensibles para el diagnóstico de listeriosis neonatal (Tabla II).

Los anticuerpos antilisteriolisina O no han demostrado utilidad en el diagnóstico de enfermedad invasiva aguda, aunque han sido empleados para la identificación de individuos infectados con enfermedad no invasiva durante los brotes alimentarios.

Tabla II. Escenarios clínicos en los que sospechar listeriosis invasiva

- Sepsis neonatal precoz o meningitis neonatal
- Infección del sistema nervioso central, con especial relevancia en:
  - Pacientes mayores de 50 años de edad o con neoplasias sólidas o hematológicas, trasplante de órgano sólido o tratamiento crónico inmunosupresor o con agentes antiTNF
  - Pacientes con meningitis de curso subagudo
  - Clínica de meningoencefalitis o focalidad neurológica
  - Presencia de áreas de cerebritis o abscesos intraparenquimatosos
- Fiebre durante el embarazo, especialmente durante el 3er trimestre
- Especímenes de sangre, LCR u otros líquidos normalmente estériles, con aislamiento de "difteroides" en la tinción de gram
- Brotes epidémicos de gastroenteritis febril, con coprocultivos negativos para otros microorganismos

Tomado de: *Mandell, Douglas and Bennett's. Principles and practice of Infectious Diseases. Eighth edition. Elsevier. 2015*[21].

Tratamiento

Muchos antibióticos han demostrado actividad *in vitro* contra *Listeria*, pero por su característica de patógeno intracelular, la mayoría solo son bacteriostáticos y los efectos *in vitro* no se correlacionan con la eficacia *in vivo*.

El régimen de tratamiento antibiótico y su duración óptima se basan en recomendaciones de expertos, fundamentados en estudios de susceptibilidad *in vitro*, modelos animales o estudios clínicos observacionales con un pequeño número de pacientes, debido a la falta de ensayos clínicos controlados.

Excepto en los casos de alergia a betalactámicos, amoxicilina, ampicilina y penicilina son las drogas de elección[23]. Los tres se unen con alta afinidad a la PBP-3 de *Listeria*, aunque han demostrado ser solo lentamente bactericidas en modelos de infección intracelular *in vitro*. Aunque amoxilicina parece tener una mejor actividad, ampicilina es la droga que cuenta con una mayor experiencia clínica. En los casos de infección grave bacteriémica, infección del SNC o en aquellos pacientes con defectos de la inmunidad, múltiples guías de tratamiento recomiendan el tratamiento combinado con gentamicina[24] basado en estudios de sinergia *in vitro*[25]. Varios trabajos que analizan el efecto beneficioso de la terapia combinada con aminoglucósidos han sido publicados con resultados contradictorios; así, mientras que el registro prospectivo Monalisa[2] aboga por el tratamiento combinado al observar una reducción de la mortalidad en este grupo de pacientes, otros estudios no han encontrado un efecto beneficioso[26].

Trimetoprim-sulfametoxazol es un tratamiento alternativo en los pacientes alérgicos a betalactámicos, que presenta una buena penetración en el SNC y efecto bactericida contra *Listeria*, aunque demostró menos eficacia que ampicilina o quinolonas en un modelo experimental de meningitis en monoterapia[27]. En un estudio no randomizado de pacientes con meningoencefalitis grave, la combinación de ampicilina y cotrimoxazol se asoció con menor mortalidad y secuelas neurológicas que ampicilina y aminoglucósido[28], aunque la experiencia clínica es escasa. Se ha usado también de forma eficaz para realizar un tratamiento secuencial temprano por vía oral y puede considerarse en pacientes seleccionados con buena adherencia[29].

Levofloxacino y moxifloxacino son antibióticos con una excelente penetración en el tejido cerebral y son rápidamente bactericidas, pero presentan una actividad débil contra las bacterias intracelulares. A pesar de ello, son una opción disponible en aquellos pacientes con alergia a betalactámicos o en el tratamiento secuencial a vía oral en el caso, por ejemplo, del tratamiento de abscesos cerebrales.

Linezolid presenta adecuada actividad *in vitro* contra *Listeria*, y gracias a la elevada concentración que alcanza, tanto a nivel intracelular como en LCR, se postula como uno de los fármacos más prometedores para el tratamiento de la neurolisteriosis, aunque los datos continúan siendo escasos en la práctica clínica.

Tanto imipenem como meropenem, han sido usados con éxito, y meropenem es uno de los fármacos con una concentración mínima inhibitoria más baja para *Listeria*; sin embargo, los resultados clínicos no son concluyentes, y varios trabajos han notificado fracasos con el tratamiento o mayor mortalidad en aquellos pacientes que recibieron tratamiento con meropenem frente a aminopenicilinas o bencilpenicilinas[30].

Rifampicina ha demostrado excelente actividad intracelular y penetración en el SNC e intracelular, y se ha usado en el tratamiento combinado de infecciones graves. Sin embargo, estudios *in vitro* señalan un efecto antagónico cuando se combina con penicilinas o cotrimoxazol y en modelos animales; la adicción de rifampicina a ampicilina no fue más eficaz que ampicilina sola.

Por último, dentro de los fármacos usados para el tratamiento de la listeriosis, vancomicina muestra actividad variable y su uso está limitado en meningitis por su escasa penetración a través de la barrera hematoencefálica, hechos que limitan su uso en listeriosis invasiva.

Respecto a otros fármacos, las cefalosporinas disponibles no deberían ser usadas en el tratamiento de la listeriosis, debido a su actividad limitada; daptomicina presenta una actividad muy variable *in vitro,* y la experiencia clínica es muy escasa, sin embargo, tanto la asociación de ampicilina con ceftriaxona como ampicilina con daptomicina, han resultado sinérgicos *in vitro* y en modelos de endocarditis en animales[31].

Todos los pacientes con sospecha de infección invasiva por *Listeria* deberían recibir tratamiento con ampicilina, asociada o no a gentamicina o cotrimoxazol, en aquellos casos de infección grave, endocarditis o infección del SNC. En pacientes alérgicos a betalactámicos, como se ha señalado previamente, cotrimoxazol puede ser una alternativa, así como la asociación con quinolonas o linezolid.

Las mujeres embarazadas que desarrollan un cuadro de listeriosis suelen presentar buena evolución sin tratamiento antibiótico, pero existen datos

que sugieren un mejor pronóstico para el feto con el tratamiento precoz. En ausencia de comorbilidad significativa, las embarazadas no desarrollan infección del SNC; por lo tanto, en una gestante alérgica a penicilinas, en un momento en el que las sulfonamidas deben ser evitadas, una opción razonable podría ser vancomicina.

Para prevenir la infección neonatal, algunos países como Canadá, Australia y Estados Unidos, han elaborado guías de práctica clínica para el manejo de la mujer embarazada expuesta a una infección por *L. monocytogenes,* las cuales pueden ser especialmente útiles en el contexto de brotes alimentarios[32].

Bibliografía

1. Schlech WF, Lavigne PM, Bortolussi RA, Allen AC, Haldane EV, Wort AJ, et al. Epidemic listeriosis - evidence for transmission by food. N. Engl. J. Med. 1983; 308; 203-6.
2. Charlier C, Perrodeau É, Leclercq A, Cazenave B, Pilmis B, Henry B, et al. Clinical features and prognostic factors of listeriosis: the MONALISA national prospective cohort study. Lancet Infect Dis. 2017; 17: 510-9.
3. Radoshevich L, Cossart P. Listeria monocytogenes: towards a complete picture of its physiology and pathogenesis. Nat Rev Microbiol. 2018; 16: 32-46.
4. Rapose A, Lick SD, Ismail N. Listeria grayi bacteremia in a heart transplant recipient. Transpl Infect Dis. 2008; 10: 434-6.
5. Swaminathan B, Gerner-Smidt P. The epidemiology of human listeriosis. Microbes Infect. 2007; 9: 1236-43.
6. Desai AN, Anyoha A, Madoff LC, Lassmann B. Changing epidemiology of Listeria monocytogenes outbreaks, sporadic cases, and recalls globally: A review of ProMED reports from 1996 to 2018. Int J Infect Dis. 2019; 84: 48-53.
7. European Food Safety Authority, European Centre for Disease Prevention and Control. The European Union summary report on trends and sources of zoonoses, zoonotic agents and food-borne outbreaks in 2015. EFSA J. 2016; 14. https://doi.org/10.2903/j.efsa.2016.4634.
8. Gahan CG, Hill C. Listeria monocytogenes: survival and adaptation in the gastrointestinal tract. Front Cell Infect Microbiol. 2014; 4: 9.
9. Informe epidemiológico de listeriosis. Casos notificados a la RENAVE en los años 2015-2018. https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alertasActual/listeriosis/docs/Informe_listeriosis-RENAVE_2808209.pdf.
10. Lecuit M, Vandormael-Pournin S, Lefort J, Huerre M, Gounon P, Dupuy C, et al. A transgenic model for listeriosis: role of internalin in crossing the intestinal barrier. Science. 2001; 292: 1722-5.
11. Schnupf P, Portnoy DA. Listeriolysin O. A phagosome-specific lysin. Microbes Infect. 2007; 9: 1176-87.
12. Drevets DA, Bronze MS. Listeria monocytogenes: epidemiology, human disease, and mechanisms of brain invasion. FEMS Immunol Med Microbiol. 2008; 53: 151-65.
13. Mossey RT, Sondheimer J. Listeriosis in patients with long-term hemodialysis and transfusional iron overload. Am J Med. 1985; 79: 379-400.
14. Harrison. Principios de Medicina Interna. 18ª edición. MGraw-Hill. 2012.
15. Bortolussi R, Issekutz A, Faulkner G. Opsonization of Listeria monocytogenes type 4b by human adult and newborn sera. Infect Immun. 1986; 52: 493-8.
16. Mylonakis E, Paliou M, Hohmann EL, Calderwood SB, Wing EJ. Listeriosis during pregnancy: a case series and review of 222 cases. Medicine. 2002; 81: 260-9.
17. Becroft DM, Farmer K, Seddon RJ, Sowden R, Stewart JH, Vines A, et al. Epidemic listeriosis in the newborn. Br Med J. 1971; 3: 747-51.
18. Sapuan S, Kortsalioudaki C, Anthony M, Chang J, Embleton ND, Geethanath RM, et al. Neonatal listeriosis in the UK 2004-2014. J Infect. 2017; 74: 236-42.
19. de Valk H, Jacquet C, Goulet V, Vaillant V, Perra A, Simon F, et al. Surveillance of listeria infections in Europe. Euro Surveill. 2005; 10: 9-10.
20. Brouwer MC, van de Beek D, Heckenberg SG, Spanjaard L, de Gans J. Community-acquired Listeria monocytogenes meningitis in adults. Clin Infect Dis. 2006; 43: 1233-8.
21. Mandell, Douglas and Bennett's. Principles and practice of Infectious Diseases. Eighth edition. Elsevier. 2015.
22. Jubelt B, Mihai C, Li TM, Veerapaneni P. Rhombencephalitis / brainstem encephalitis. Curr Neurol Neurosci Rep. 2011; 11: 543-52.
23. Macnair DR, White JE, Graham JM. Ampicillin in the treatment of Listeria monocytogenes meningitis. Lancet. 1968; 1: 16-7.
24. van de Beek D, Cabellos C, Dzupova O, Esposito S, Klein M, Kloek AT, et al.; ESCMID Study Group for Infections of the Brain (ESGIB). ESCMID guideline: diagnosis and treatment of acute bacterial meningitis. Clin Microbiol Infect. 2016; 22 Suppl 3: S37-62.
25. Moellering RC Jr, Medoff G, Leech I, Wennersten C, Kunz LJ. Antibiotic synergism against Listeria monocytogenes. Antimicrob Agents Chemother. 1972; 1: 30-4.
26. Thønnings S, Knudsen JD, Schønheyder HC, Søgaard M, Arpi M, Gradel KO, et al.; Danish Collaborative Bacteraemia Network (DACOBAN). Antibiotic treatment and mortality in patients with Listeria monocytogenes meningitis or bacteraemia. Clin Microbiol Infect. 2016; 22: 725-30.
27. Michelet C, Leib S.L, Bentue-Ferrer D, Täuber M.G. Comparative efficacies of antibiotics in a rat model of meningoencephalitis due to Listeria monocytogenes. Antimicrob. Agents Chemother. 1999; 43; 1651-6.
28. Merle-Melet M, Dossou-Gbete L, Maurer P, Meyer P, Lozniewski A, Kuntzburger O, et al. Is amoxicillin-cotrimoxazole the most appropriate antibiotic regimen for listeria meningoencephalitis? Review of 22 cases and the literature. J Infect. 1996; 33: 79-85.
29. Grant MH, Ravreby H, Lorber B. Cure of Listeria monocytogenes meningitis after early transition to oral therapy. Antimicrobial Agents Chemother. 2010; 54: 2276-7.
30. Stepanović S, Lazarević G, Jesić M, Kos R. Meropenem therapy failure in Listeria monocytogenes infection. Eur. J. Clin. Microbiol. Infect. Dis. 2004; 23: 484-6.
31. Kumaraswamy M, Do C, Sakoulas G, Nonejuie P, Tseng GW, King H, et al. Listeria monocytogenes endocarditis: case report, review of the literature, and laboratory evaluation of potential novel antibiotic synergies. Int J Antimicrob Agents. 2018; 51: 468-78.
32. American College of Obstetricians and Gynecologists. Management of pregnant women with presumptive exposure to Listeria monocytogenes. Committee opinion. Obstet Gynecol. 2014; 124: 1241-4.

Representación del niño en la pintura española

Ricardo Sanz, entre el color y la luz

J. Fleta Zaragozano

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza

Pediatr Integral 2019; XXIII (8): 430.e1–430.e5

Ricardo Sanz es un pintor retratista y paisajista. Se le considera un exponente del "luminismo" en la tradición de Sorolla, aunque su obra refleja también influencias de los clásicos y de otros retratistas de renombre, como el estadounidense John Singer. Imprime una pincelada moderna y original que consigue reflejar con maestría los efectos de la luz, que se convierte en protagonista de sus cuadros.

Su vida, obra y estilo

Ricardo Sanz nació en San Sebastián, en 1957. Su vocación artística se forjó a través de su abuelo, propietario de la Galería de Arte *La Perfecta,* en la que conoció las obras de grandes artistas, como Sorolla, Zuloaga y Vázquez Díaz, entre otros. A los catorce años, comienza su formación como pintor con José Camps, al mismo tiempo que prosigue sus estudios hasta licenciarse en Historia por la Universidad de Deusto e Historia del Arte en Madrid. En París e Italia, continúa su aprendizaje con destacados pintores de la época. Finalmente, fija su residencia en Madrid, ciudad en la que vive y tiene su estudio desde 1980. Muy vinculado a San Sebastián, en donde pasa largas temporadas.

Su pintura es el resultado de diferentes tendencias pictóricas. Sus primeros cuadros están inspirados en los impresionistas vascos y franceses, en gamas de colores suaves y grises y en los que está presente, casi siempre, la atmósfera húmeda de su ciudad. En Madrid, se nutre de los pintores clásicos, como Velázquez, Van Dyck o Rembrandt, y de toda la pintura del XIX de la Escuela Española. Al mismo tiempo, conoce a los grandes pintores figurativos y retratistas españoles del momento como: Revello de Toro, Macarrón, Torrents Lladó y Antonio López, lo que le sirvió para enriquecer su espíritu artístico y sus conocimientos al más alto nivel de la pintura figurativa.

Su obra madura con un aire moderno y renovador, mezclando una composición exquisita, con una técnica depurada y un especial dominio del color y la luz. En sus obras, siempre predominan los colores violetas o naranjas (fríos y cálidos) para aportar esa vibración a sus pinturas y evitar esa oscuridad tenebrosa de la que huye en sus trabajos. Procura evitar el blanco puro en sus lienzos, por lo que imprime en ellos, antes de pintar, un tono medio.

Su obra se ve polarizada por el cultivo de determinados temas que aborda con gran maestría. Destaca el retrato, tanto de adultos como de niños de cualquier edad; entre estos, se incluyen familiares y conocidos, aparte de personajes importantes e ilustres de la sociedad vasca y madrileña, personas de la realeza, aristocracia, políticos y del mundo de la cultura. Son frecuentes los retratos de niños en compañía de sus madres o familiares en el dormitorio de casa, sobre el sofá o un sillón, a veces acompañados por sus mascotas; entre estos, destacan: *Ana Arjona con su nieto Diego, Después del desayuno, Leyendo un cuento* y *Complicidad femenina*, entre otros. Ricardo Sanz es el autor del primer retrato oficial de los Príncipes de Asturias, cuadro de gran formato que podemos considerar como histórico. Según cuenta el pintor, ha tenido el placer y el honor de pintar a S.M. el Rey y a su familia en varias ocasiones.

Posee un estilo pictórico que transmite un aire moderno y renovador, con grandes dosis de delicadeza y serenidad. Se decanta especialmente por los lienzos de gran tamaño, utilizando formatos que superan el metro. En sus obras de gran tamaño, comienza el trabajo con la realización de un boceto a carboncillo y en los trabajos de formato pequeño, directamente comienza con la pintura.

También domina el desnudo femenino, logrando una perfecta armonía anatómica y ambiental, no exenta de erotismo. Además, destacan sus pinturas relativas al folclore de la tierra vasca, representando poxpolinas, e incluso representando al de otras regiones españolas, como los cuadros bailando flamenco; algunas de estas pinturas representan a niños de ambos sexos, solos, en grupo o en familia y en muy distintos ambientes.

El paisaje es importante para Sanz, tanto el urbano como el del campo y la playa. Son muy numerosos los cuadros en los que se observa a niños en estos ambientes. Logra expresar fielmente el día a día de San Sebastián, pinta la lluvia y la humedad del suelo y lo logra con el dominio del color más adecuado, las sombras y el reflejo de la luz. El paisaje de la playa nos

retrotrae a un Sorolla característico y mediterráneo, a pesar de estar en Ondarreta. Sus cuadros y paisajes, ambientados en las playas, así como los realizados en ambientes urbanos, como por ejemplo: *Días de lluvia en palacio* o *Lluvia en los relojes*, e incluso *Paseo de Ondarreta*, se asemejan mucho a los realizados por el aragonés Joaquín Pallarés (1853-1935), caracterizado por cuadros preciosistas de luminoso colorido ambientados en París, como por ejemplo: *Una plaza animada en París* o *Parque Monceau*. En todos ellos aparecen niños de su época, de diferentes edades, con fondos y colores semejantes.

Ha obtenido destacados galardones, como el Premio Nacional de Cultura Viva, el Premio de la Fundación Goya, o la Medalla Paul Harris, que le concedió la Fundación Rotary Internacional. Ha realizado numerosas exposiciones en España y en el extranjero. Cabe destacar las realizadas en la Galería Santiago Echeberría y la Galería Sokoa, ambas en Madrid, y en la Galería Echeberría de San Sebastián. En 2019, expone en el Centro Cultural Casa de Vacas en el Parque de El Retiro de Madrid.

Sus cuadros con niños

En su faceta de retratista, demuestra intuición psicológica mediante una pincelada precisa y elegante que sumerge su obra en una atmósfera de naturalidad. El pintor refleja en su obra gran cantidad de cuadros con el protagonismo exclusivo de los niños, casi siempre en el ambiente de su ciudad de nacimiento: San Sebastián.

La composición *Nieves Segovia y su hijo Enrique* incluye el retrato de cuerpo entero de una madre con su hijo, aunque el artista nos ha ocultado los pies de ambas figuras. Tiene una estructura triangular y destaca la pose risueña de ambas personas. La madre está sentada sobre un sofá, una de sus manos se apoya sobre el mueble, a la vez que coge el brazo de su hijo. Con la otra mano abraza a su hijo por la cintura. Melena rubia, facciones de la cara muy agradables. Lleva un anillo en el cuarto dedo de la mano derecha, un vestido largo y un tul que lo cubre de color negro.

Figura 1. *Nieves Segovia y su hijo Enrique.*

Figura 2. *Eduardo y Lorena.*

El niño, de unos ocho o nueve años, está de pie, ligeramente inclinado hacia adelante y apoyado, a su vez, en el respaldo del sofá. Lleva camisa blanca y pantalón corto de color claro. Su cabeza está apoyada sobre su mano derecha. Como su madre, el niño posa complacido para el pintor y mira hacia el espectador. Dominio de los colores, que son, preferentemente, negros, amarillos y blancos. Anatómicamente, son figuras perfectas, delimitadas por pinceladas sueltas e inacabadas, lo que se aprecia muy bien en los trazos del sofá y la parte inferior de las figuras representadas. Es un óleo sobre lienzo de 116 por 89 cm (Fig. 1).

El retrato *Eduardo y Lorena* representa a dos sobrinos del artista. En un ambiente de fondo oscuro, aparecen los dos niños, un osito de peluche y un sofá. El niño mayor puede tener unos diez años de edad, está de pie, con el cuerpo torsionado, una pierna apoyada en el reposabrazos del sillón y mirando al pintor. Lleva una camiseta muy llamativa de color blanco y rayas azules y un pantalón corto de color blanco. Los detalles de la cara son normales, los dedos de su mano están perfectamente dibujados y los pies, como es muy frecuente en nuestro pintor, no están dibujados.

La niña, de menor edad, está sentada sobre un sillón y mira hacia el espectador sonriendo, con la cabeza ligeramente inclinada. Tiene en sus brazos a un osito de juguete, lo cual también es frecuente en este tipo de retratos de niños de Sanz. En este caso, a la niña se le ven los zapatos. Vestido rosa y peinado con un lazo rojo, al igual que el lazo que lleva el osito en su cuello. Trazos sueltos y luz frontal. La obra es de 1996. Se trata de un óleo sobre lienzo de 116 por 89 cm (Fig. 2).

*La familia Fernández Ordó*ñez nos permite conocer otro tipo de retratos de Sanz: es el retrato de la familia completa, en un ambiente abierto, como es el campo. Aparte de otras personas mayores y adolescentes que hay en la imagen, pueden verse cinco niños de corta edad, uno de ellos es un recién nacido y el mayor puede tener cinco años, aproximadamente. El niño de la izquierda, de unos dos años, está de pie, junto al tronco del árbol y lleva una raqueta en su mano; en el centro del cuadro hay una niña, también de pie, de un año aproximadamente y lleva un muñeco en su mano. Más a la derecha hay otra niña de varios años, sentada sobre el césped y un niño de unos dos años, también de pie, junto a una pelota.

Una persona mayor sentada junto a la mesa sostiene en sus brazos al niño más pequeño, que puede tener dos o tres meses de edad. Todos posan para el pintor, a quien miran con una leve sonrisa. Las proporciones corporales, tanto de los adultos como de los niños son correctas, aunque dada la distancia en que el pintor ha colocado a las figuras, no nos permite ver los detalles anatómicos de las caras. Colores cálidos y fríos, con predominio de los verdes, blancos, amarillos, azules y rosas. Perfecto tratamiento de las luces y de las sombras. Fondos verdes para segundos y terceros planos, entre los cuales se incluye un perro. Escena campestre muy común en algunos pintores españoles contemporáneos. Data del año 2000. Es un óleo sobre lienzo de 175 por 230 cm (Fig. 3).

En *Preparando el desfile,* aparece un grupo de niños uniformados de alabarderos al estilo del siglo XVIII y XIX; es muy parecido al grupo de niñas que aparecen en el cuadro *Poxpolinas en claros*. Se trata de folclore vasco, representado desde el siglo pasado, debido al interés del sacerdote donostiarra Ramón Laborda, que lo impulsó y generalizó a partir de 1933. Su finalidad era la de educar a los niños en el canto, el teatro y el baile.

Figura 4. *Preparando el desfile.*

En este caso aparecen seis niños varones de unos diez a doce años, ataviados típicamente, preparados para el desfile y ensayando los toques de tambor. Llevan casacas, gorros y botas, además de una banda blanca que cruza la casaca y un tambor cada uno. Solo se visualiza la cara de todos ellos, que es muy parecida, con detalles anatómicos agraciados y mirando al pintor algunos de ellos. Las manos las llevan enguantadas.

La escena se desarrolla en un exterior, y en suelo mojado. Los colores predominantes son los azules, blancos, rojos y marrones. La escena nos recuerda los cuadros bélicos realizados por Ferrer-Dalmau (1964), el pintor de las batallas, aunque en este caso el pintor trata de pintar escenas reales. Data de 2002 y es un óleo sobre lienzo de 116 por 89 cm (Fig. 4).

Poxpolinas en claros es otro de los múltiples retratos en grupo que Sanz

Figura 3. *Familia Fernández Ordó*ñez.

Figura 5. *Poxpolinas en claros.*

realizó. En este caso, se observan seis niñas de unos diez años de edad que se están preparando para iniciar una actuación o algún tipo de baile regional, en este caso del País Vasco. Las niñas están sobre un escenario escalonado en dos planos diferentes.

En el primer plano aparecen dos niñas sentadas sobre un escalón, una de ellas se está abrochando el botón de la camisa y la otra ajustándose la media de su pierna izquierda. Detrás de estas y a la izquierda, aparece una niña de pie, que se está atando el cinturón por su parte posterior, y en el centro, una niña sentada atándose el cordón de una de sus zapatillas. Más a la derecha, hay dos niñas que le están arreglando el pelo y el gorro a la niña que está sentada. En el suelo hay dos zapatillas.

Varias características peculiares destacan en esta obra: una, es que ninguna niña mira hacia el espectador, todas están absortas en su labor; otra, es la actitud dinámica que adoptan cada una de las figuras, no posan, todas hacen algo que les motiva. Ataviadas típicamente, hay gran uniformidad en los vestidos, como corresponde a un grupo folclórico de este tipo: camisas blancas, gorro y medias del mismo color, y falda de color amarillo, con dos bandas negras paralelas horizontales en la parte inferior de la falda. Se suele denominar poxpolina a una persona linda, graciosa y pequeña o bien nombre con el que se denomina cariñosamente a las niñas en esa zona del país. El pintor tiene otras obras sobre este tema pero con distinta indumentaria.

Hay un tratamiento especial de la luz: en efecto, la luz brota violentamente de un ventanuco, parcialmente tapado, que hay en la parte superior izquierda de la estancia, que está en penumbra. Colores amarillos, marrones y blancos. Fondos azules en tonos oscuros. Se trata de un óleo sobre lienzo de 162 por 130 cm y data de 2010 (Fig. 5).

El cuadro *Desnudo con niño* nos muestra a una mujer desnuda, posada sobre una cama. Solo la cubre un tul de color negro, que impide que se visualicen los pechos, cintura y pelvis. No obstante, se adivina una anatomía perfecta. Mira hacia su izquierda para observar al niño pequeño que hay a su lado. De su mano derecha pende una muñeca. Es uno de los desnudos típicos de Sanz.

El niño, de sexo indeterminado, debe tener alrededor de un año de edad, ya que se mantiene sentado perfectamente. Cabello rubio y abundante para su edad, mira a su madre e intenta tocarla con su mano derecha. Lleva un vestido de tirantes en color rosa, del mismo color que el vestido de la muñeca. Las características de la cara, ojos, oreja, nariz y boca son normales y proporcionadas. Se trata de una maternidad llena de ternura. Colores amarillos, blancos y negros para las figuras y negros y naranjas para los fondos (Fig. 6).

El retrato del rey Felipe VI con su hija primogénita, la princesa de Asturias, nos muestra a ambos posando para el pintor. Es un retrato de cuerpo entero. El rey, de pie, flexiona levemente su pierna derecha y lleva una mano en el bolsillo, la otra no se visualiza. La princesa, doña Leonor, de 14 años, mira también al pintor con una postura algo rígida pero sonriente. Lleva melena rubia, chaqueta y vestido corto. Da la sensación de que lleva medias y guantes, ya que es el color blanco el que el pintor ha querido dar a estas partes del cuerpo, que contrastan con el color natural de la cara y el cuello. La bandera de España completa la composición. Es uno de los mejores retratos realizados para la familia

Figura 6. *Desnudo con niño.*

Figura 7. *S.M. el Rey Felipe VI con S.A.R. la Princesa de Asturias.*

real por pintores españoles, de una gran naturalidad y muy expresivo, destacando la serenidad del Rey y la dulzura de la princesa.

Este cuadro fue pintado por encargo del prestigioso Club Siglo XXI de Madrid. El retrato ha sido realizado al carbón, terminando al óleo las partes más importantes, principalmente los rostros, para dar una mayor fuerza expresiva y resaltar la mirada. El fondo se ha resuelto con unas pinceladas muy sueltas y sutiles, sobre todo en color blanco. Data de 2019 y mide 190 por 120 cm (Fig. 7).

Bibliografía

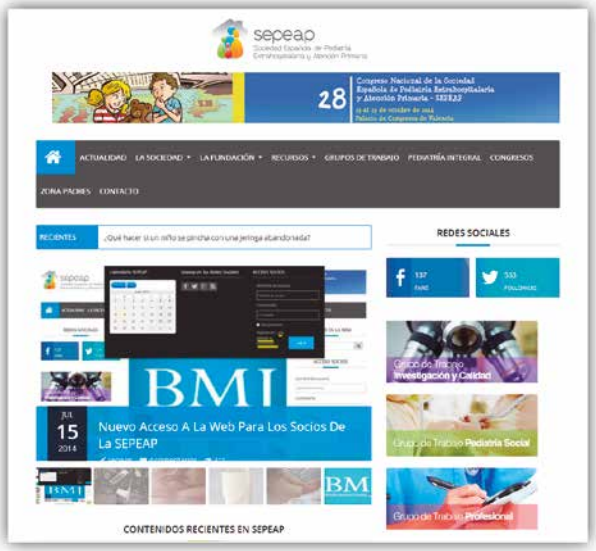
- MDO. Madridiario. 26 de mayo de 2011. El lenguaje de la luz de Ricardo Sanz. [Consultado el 3 de septiembre de 2019]. Disponible en: http://www.madridiario.es/2011/Mayo/madrid/madcultura/203126/lenguaje-luz-ricardo-sanz-exposicion-galeria.html.
- Por Amor al Arte. Las hermosas pinturas de Ricardo Sanz. [Consultado el 2 de septiembre de 2019]. Disponible en: https://porelamoralarte.blogspot.com/2015/02/las-hermosas-pinturas-del-artista.html.
- Ricardo Sanz. Biografía. [Consultado el 3 de septiembre de 2019]. Disponible en: http://ricardosanz.com/biografia-ricardo-sanz/.
- Ricardo Sanz. [Consultado el 2 de septiembre de 2019]. Disponible en: http://ricardosanz.com/.
- Pintor Ricardo Sanz. [Consultado el 3 de septiembre de 2019]. Disponible en: https://www.pinterest.es/amdchu/pintor-ricardo-sanz/.

Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.
Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Visita nuestra web

Director: Dr. J. López Ávila



www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de Pediatría Integral y también puedes acceder a los números anteriores completos de la revista.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Temas del número anterior

Volumen XXIII - 2019 - Número 7

"Gastroenterología I"

1. Traumatismos dentales
   J. Falgás Franco
2. Vómitos y reflujo gastroesofágico
   R. Torres Peral
3. Dolor abdominal crónico y recurrente
   D. Infante Pina
4. Gastroenteritis aguda
   J. de la Flor i Brú
5. Nuevos trastornos digestivos
   E. Cañedo Villarroya

Regreso a las Bases
Exploraciones clínicas, bioquímicas y técnicas de imagen en la valoración de la patología digestiva y hepatobiliar
D. Lledín Barbancho, R. Vecino López
Pediatr Integral 2015; XIX (1): 66.e1–66.e18

Temas del próximo número

Volumen XXIV - 2020 - Número 1

"Hepatología"

1. Aproximación diagnóstica al paciente con enfermedad hepática
   J.M. Marugán de Miguelsanz, M.C.Torres Hinojal, C. Alonso Vicente
2. Hepatitis víricas
   A. de la Vega Bueno, M.D. Lledín Barbancho
3. Hepatitis no infecciosas
   C. Camarena Grande
4. Enfermedad del hígado graso no alcohólico
   I. Hidalgo Montes, M. Molina Arias
5. Seguimiento del niño con hepatopatía crónica y trasplante
   L. Hierro Llanillo, G. Muñoz Bartolo

Regreso a las Bases
Recuerdo anatómico patológico del sistema hepatobiliar
D. Infante Pina, P. Rives Cajas

sepeap
Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

34 Congreso Nacional

SEPEAP 2020

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA

PALEXCO A CORUÑA

15/17 OCTUBRE

sepeap
Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

SOCIEDAD de PEDIATRIA de GALICIA

FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

GRUPOPACIFICO
The power of meeting

C/Marià Cubí, 4 - Pral. 08006 Barcelona
C/Castelló 128, 7ª planta 28006 Madrid
congresosepeap@pacifico-meetings.com
www.sepeap.org