

# Resúmenes hepatología

**EL VARIABLE ESPECTRO DE LA PATOLOGÍA HEPÁTICA EN LA ENFERMEDAD CELÍACA.** Kohn IJ, [Petri V](#), Agüero N, Riga C, Nuñez MH, Filli T. Servicio de GE, Hospital de Niños; Dpto. de Pediatría, Sección GE, Hospital Privado. CORDOBA, ARGENTINA.- kohn@ciudad.com.ar

**INTRODUCCIÓN:** La ocurrencia de patología hepática (PH) en la enfermedad celíaca (EC) esta bien establecida. Múltiples evidencias indican una frecuente asociación entre EC y pruebas de función hepática alteradas, y también con diferentes patologías hepáticas de variable severidad, llegando incluso hasta el grado de cirrosis terminal. **OBJETIVOS:** Presentar nuestra casuística de PH en pacientes (Pc) con diagnóstico (Dg) de EC. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Revisamos en forma retrospectiva nuestros Pc con EC, individualizando aquellos que tuvieron PH asociada. El Dg de EC se realizó en la mayor parte de los casos con anticuerpos anti gliadina (AGA) y anti endomisio (EmA), confirmándose con la presencia de los rasgos histológicos propios de la misma. En algún Pc ocasional, diagnosticado previamente al uso de estos Ac, el mismo se basó en la histología y la respuesta característica a la dieta sin gluten. El Dg de la PH se hizo con los estudios analíticos e histológicos apropiados para las mismas. **RESULTADOS:** Se identificaron 32 Pc con EC y PH asociada. Los diferentes diagnósticos clínicos de la PH fueron los siguientes: HAI: 9; Cirrosis criptogénica: 1; Colangitis esclerosante: 2; Hepatitis Crónica por VHB: 1; Hepatitis A prolongada/severa: 7; Hepatitis No-ABC 4 (2 prolongadas, 2 de corta evolución); Hepatitis por EBV 1; "Transaminitis" 3; Litiasis biliar 2 (1 c/HAI); Trombosis portal 1; Síndrome de Gilbert 1. 13 Pc tuvieron patología crónica asociada (9 HAI, 1 cirrosis criptogénica, 2 colangitis esclerosante), y 12 desarrollaron cuadros de Hs Aguda, 9 de ellos con formas prolongadas y/o severas (7 por VHA, y 2 No ABC). 3 Pc tuvieron transaminasas levemente elevadas (< de 100 ui), con marcadores virales negativos y sin clínica de hepatitis aguda (transaminitis). Otros 2 Pc tuvieron litiasis biliar, 1 de ellos con HAI. Finalmente, en otros 2 Pc con Dg previo de EC, se constataron trombosis portal en 1 y Síndrome de Gilbert en otro. **CONCLUSIÓN:** La PH asociada a EC es variada, con predominio de enfermedad inflamatoria crónica del hígado de naturaleza autoinmune. La EC y la enfermedad hepática (EH) pueden compartir factores de riesgo, y sus consecuencias podrían predisponer a EH crónica y/o prolongada y/o severa. Por consiguiente, la EC debería ser investigada en pacientes con EH de evolución atípica o crónica, e inversamente, el compromiso hepático debería investigarse en los Pc con EC al momento del Dg.

**ATRESIA BILIAR Y SHUNT PORTOSISTÉMICO TRANSYUGULAR INTRAHEPÁTICO.** [Zurita Molina A](#)<sup>1</sup>, Ortigosa Castillo L<sup>1</sup>, Baudet Arteaga S<sup>1</sup>, Zoe Roper S<sup>1</sup>, Delgado Carvajal L<sup>1</sup>, Trujillo Armas R<sup>1</sup>, Ormazábal Ramos C<sup>2</sup>, Vallés González H<sup>2</sup>, Frauca Remacha E<sup>3</sup> y Jara Vega P<sup>3</sup>. "Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria", Santa Cruz de Tenerife<sup>1</sup>. "Hospital Universitario de Canarias", La Laguna -Tenerife<sup>2</sup>. "Hospital Infantil «La Paz»", Madrid<sup>3</sup>. España. [azurita@comtf.es](mailto:azurita@comtf.es)

La hipertensión portal y su complejo sindrómico (varices esofágicas, gastropatía congestiva, ascitis, etc.), forman parte de la historia evolutiva de la cirrosis por atresia biliar en pacientes pediátricos que han superado la primera década de la vida con hepatopuertoenterostomía de Kasai. Siendo el trasplante hepático la última posibilidad terapéutica de supervivencia, éste puede verse frustrado por la gravedad e irreversibilidad de una hemorragia digestiva aguda intercurrente. **OBJETIVO:** Aunque la técnica de implantación y seguimiento de Shunt Transyugular- Portosistémico Intrahepático (TIPS) se va consolidando en la práctica pediá-

trica, la poca frecuencia con que se realiza y la inmediatez de los beneficios hemodinámicos que su colocación reporta, junto a las particularidades inherentes a la anatomía y desarrollo somático del niño, nos induce a comunicar nuestra experiencia en una paciente cuyo implante resultó decisivo para su vida, quedando a la espera de trasplante hepático. **PACIENTE Y MÉTODO:** Paciente mujer de 12 años de edad, diagnosticada a las 8 semanas de vida de atresia congénita de vías biliares extrahepáticas, por lo que fue sometida a tratamiento quirúrgico, hepatopuertoenterostomía según la técnica Kasai I, con instauración de flujo biliar. Su evolución clínica, aunque inicialmente fue favorable, derivó a cirrosis biliar y desarrollo de hipertensión portal y varices esofágicas, presentando su primer episodio de hemorragia digestiva alta (HDA) a los 6 años de edad. Es sometida a esclerosis de la vena esplénica, valorándose también el trasplante hepático. A los 9 años de edad presenta otros 2 episodios de HDA apreciándose en la gastroscopia, varices grado III en región subcardial, fundus y tercio inferior de esófago, respondiendo a la esclerosis de varices, somatostatina, omeprazol y propanolol. A los 10 años de edad se diagnostica y trata una colangitis infecciosa. A los 11 años de edad, presenta una nueva HDA, practicándose ligadura endoscópica de varices con bandas elásticas. Transcurridas 24 horas se produce un re-sangrado grave con inestabilidad hemodinámica, shock hipovolémico y deterioro de la función hepática (estadio B-C Child-Pugh), por lo que se opta por la colocación de un TIPS consiguiendo detener la hemorragia. A la semana se comprueba el buen estado del TIPS en cuanto situación, permeabilidad y gradiente de presión porto-cava (10 mmHg.). A las 6 semanas presenta una sepsis con shock séptico por E.coli (BLEE), una neumonía, y deshidratación moderada por gastroenteritis aguda, conducentes a nueva descompensación cirrótica. Tras seguir una evolución tórpida se remite a la Unidad de Trasplante Hepático Infantil del Hospital La Paz de Madrid, implantando un nuevo TIPS por estenosis del Stent a los 3 meses de su inserción. Un nuevo sangrado ensombrece el pronóstico requiriendo esclerosis de varices y colocación de una prótesis de Wallstent. **RESULTADOS:** Hasta el día de hoy, tras 3 meses del último episodio hemorrágico, se mantiene hemodinámicamente estable con gradientes porto-cava óptimos y tendencia a la mejoría de los parámetros de laboratorio, sometida a control periódico clínico, analítico y ecográfico. Actualmente se encuentra a la espera de un trasplante hepático. **CONCLUSIONES:** La experiencia con TIPS en pediatría es escasa. Se estima una tasa de éxitos y complicaciones equiparable a los adultos, mejorando los aspectos positivos, posiblemente debido a la mayor capacidad de adaptación del aparato circulatorio y sistema nervioso en el paciente pediátrico, sin obviar las complicaciones de técnica quirúrgica derivadas del menor calibre y volumen de sus vasos y vísceras. Se puede afirmar que aún siendo escasa la información sobre los resultados a medio y largo plazo, es una opción útil, efectiva y segura a corto plazo, en pacientes pediátricos afectos de atresia biliar, con hemorragia aguda o ascitis refractaria en espera de trasplante hepático. Los mejores resultados se obtienen disponiendo de un equipo multidisciplinar integrado por pediatras hepatólogos, intensivistas, radiólogos vasculares intervencionistas y cirujanos expertos en trasplante hepático infantil.

**HIPERTENSIÓN PORTOPULMONAR EN CAVERNOMA DE VENA PORTA. EVALUACIÓN DE UNA TÉCNICA QUIRÚRGICA.** [D'Agostino D](#). Ventura C, Boldrini G, Villa A, Haag D. Servicio de Gastroenterología-Hepatología- Trasplante Hepático Infantil- Servicio de Cardiología- Pediatría. Hospital Italiano, Buenos Aires, Argentina. [carla.venturi@hospitalitaliano.org.ar](mailto:carla.venturi@hospitalitaliano.org.ar)

**INTRODUCCIÓN:** La hipertensión pulmonar es una complicación infrecuente y de alta mortalidad en pacientes con hipertensión portal, este cuadro clínico se denomina Hipertensión Porto Pulmonar (HPP). La HPP rara vez se la ha descrito en niños con cavernoma de vena porta (CVP). La anastomosis Mesentérica-Porta intrahepática izquierda (Meso-Rex) es actualmente la cirugía de elección para disminuir la hipertensión portal. **OBJETIVO:** Comunicar y evaluar la evolución de pacientes con CVP y HPP con cirugía Meso-Rex. Estos pacientes, a nuestro conocimiento, son los primeros publicados hasta la fecha. **REPORTE DE CASOS:** Se trata de 2 varones de 6 y 12 años de edad con diagnóstico de CVP a los 3 y 7 años y con HPP diagnosticada a los 5 y 11 años. Ambos presentaron antecedentes de hemorragia digestiva que requirió ligadura de várices. Un paciente mostraba radiografía de torax normal y otra arteria pulmonar dilatada, las ecocardiografías doppler presentaron insuficiencia tricuspídea, con presiones pulmonares de 40 y 45 mmHg (HPP moderada). El cateterismo cardíaco en uno tuvo severo aumento de la resistencia venosa pulmonar. Comenzaron tratamiento con medicación vasodilatadora y se realizó cirugía derivativa Meso-Rex obteniéndose un excelente flujo portal, evaluado por eco-doppler seriados. A la evolución en el 5° y 8° día del post-operatorio, manifestaron dolor precordial, desasosiego y fallecieron súbitamente. **CONCLUSIÓN:** La HPP es una severa complicación de la trombosis portal extra-hepática con alta morbimortalidad. Un diagnóstico temprano podría determinar un tratamiento precoz y más efectivo. La utilización de cirugía derivativa Meso-Rex debe evaluarse cuidadosamente en pacientes con HPP.

**ATRESIA BILIAR Y SHUNT PORTOSISTÉMICO TRANSYUGULAR INTRAHEPÁTICO. NUESTRA EXPERIENCIA.** Zurita A<sup>1</sup>, Ortigosa L<sup>1</sup>, Baudet S<sup>1</sup>, Roper S<sup>1</sup>, Trujillo R<sup>1</sup>, Delgado L<sup>1</sup>, Ormazábal C<sup>2</sup>, Vallés H<sup>2</sup>, Frauca E<sup>3</sup> y Jara P<sup>3</sup>. "Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria", Santa Cruz de Tenerife<sup>1</sup>. "Hospital Universitario de Canarias", La Laguna -Tenerife<sup>2</sup>. "Hospital Infantil «La Paz»", Madrid<sup>3</sup>. [azurita@comf.es](mailto:azurita@comf.es)

La cirrosis biliar, principal complicación de la hepatopuertoenterostomía de Kasai en niños con atresia biliar extrahepática, confiere al trasplante hepático su última posibilidad terapéutica de supervivencia. El control y prevención de la hemorragia digestiva es fundamental. **OBJETIVO:** Aunque la técnica de Shunt Transyugular- Portosistémico Intrahepático (TIPS) se va consolidando en la práctica pediátrica, la poca frecuencia con que se realiza y la inmediatez de los beneficios hemodinámicos que reporta, junto a particularidades inherentes a la anatomía y desarrollo somático del niño, nos induce a comunicar nuestra experiencia en una paciente cuyo implante resultó decisivo para su vida, quedando pendiente de trasplante hepático. **PACIENTE Y MÉTODO:** Paciente mujer de 12 años de edad, diagnosticada a las 8 semanas de vida de atresia congénita de vías biliares extrahepáticas, sometida a tratamiento quirúrgico, hepatopuertoenterostomía según la técnica Kasai I, con instauración de flujo biliar. Evolucionó a cirrosis biliar e hipertensión portal con varices esofágicas, presentando su primera hemorragia digestiva alta (HDA) a los 6 años de edad. A los 9 años de edad presenta otros 2 episodios de HDA. A los 11 años de edad por nueva HDA, se aplicó ligadura endoscópica con bandas elásticas. Transcurridas 24 horas se produce un resangrado grave con inestabilidad hemodinámica, shock hipovolémico y deterioro de la función hepática (estadio B-C Child-Pugh), optándose por colocar un TIPS. A la semana se comprueba su estado con gradiente de presión porto-cava de 10 mmHg. A las 6 semanas presenta una sepsis por E.coli (BLEE) que conduce a descompensación cirrótica. Se remite a la Unidad de Trasplante Hepático Pediátrico del Hospital La Paz de Madrid, donde se implanta nuevo TIPS a los 3 meses de su inserción, colocando una prótesis de Wallstent. **RESULTADOS:** Transcurridos 3 meses del último sangrado, se mantiene hemodinámicamente estable con gradientes

porto-cava óptimos y mejoría de parámetros de laboratorio, estando a la espera de un trasplante hepático. **CONCLUSIONES:** La experiencia con TIPS en pediatría es limitada, con tasa de éxitos y complicaciones equiparable a los adultos. Se puede afirmar que aún siendo escasa la información sobre los resultados a largo plazo, es una opción útil, efectiva y segura a corto y medio plazo, en pacientes pediátricos afectados de atresia biliar, con hemorragia aguda o ascitis refractaria en espera de trasplante hepático.

**VALORACIÓN NUTRICIONAL EN LA ENFERMEDAD HEPÁTICA PEDIÁTRICA.** Casas IS, Bobadilla F, Mauricio S, Chaman JC, Padilla M. Hospital Nacional "Guillermo Almenara Irigoyen", Lima, Perú. [icasas91@yahoo.com](mailto:icasas91@yahoo.com)

La malnutrición es muy frecuente en los niños con hepatopatía. El origen de la misma es multifactorial. **OBJETIVOS:** Valorar el estado nutricional de los pacientes pediátricos con hepatopatía atendidos en el Servicio de Cirugía y Trasplante de Hígado del Hospital Nacional "Guillermo Almenara Irigoyen" durante el período 2000 - 2003. **MATERIAL Y METODOS:** Estudio descriptivo retrospectivo de 41 pacientes menores de 18 años. **RESULTADOS:** El 61% (25) correspondió al sexo masculino. Cerca del 50% se encontró entre 1 y 12 años de edad. Durante la primera y segunda evaluación se encontró 29.3%(12) y 34.1%(14) de desnutrición crónica, 12,2%(5) y 10%(4) de desnutrición global y 15% (6) y 20%(8) de desnutrición aguda respectivamente. La tercera evaluación post-trasplante hepático mostró 50% (2) de desnutrición crónica y 25% (1) para desnutrición global y aguda respectivamente. El 22%(9) presentó hipoalbuminemia. El 59% (24) presentó Cirrosis hepática, de los cuales 53% correspondió a Atresia de vías biliares. La mortalidad fue 24,3% (10), de éstos 40%(4) presentó desnutrición crónica. El 63,4% (26) precisó más de una hospitalización, siendo la calificación CHILD B la más frecuente. En los pacientes con calificación CHILD A (21) la desnutrición aguda fue 12,2% (5), en CHILD B y C la desnutrición crónica fue 10%(4) respectivamente. **CONCLUSIONES:** El paciente pediátrico con enfermedad hepática muestra un retardo de crecimiento y una pérdida significativa de peso actual. Mantener un adecuado estado nutricional disminuirá el efecto lesivo de la hepatopatía en la talla y optimizará la calidad de vida.

**COMPLICACIONES HEPATOBILIARES EN COLITIS ULCERATIVA EN NIÑOS.** Kohn IJ, Agüero N, Nuñez MH, Petri V, Riga C, Furnes RA, Filli T. Servicio de GE, Hospital de Niños; Dpto. de Pediatría, Sección GE, Hospital Privado. CORDOBA, ARGENTINA.- [kohn@ciudad.com.ar](mailto:kohn@ciudad.com.ar)

En pacientes con colitis ulcerativa (CU) han sido descritas diversas afecciones del hígado y vías biliares, desde alteraciones menores de la función hepática (FH) con aumento de la FA y transaminasas, a infiltración grasa del hígado, pericolangitis, colangitis esclerosante, hepatitis crónica activa, cirrosis post-necrótica, y con menor frecuencia hepatitis granulomatosa, amiloidosis secundaria y colangiocarcinoma. **OBJETIVOS:** Valorar en nuestros pacientes (Pc) con colitis ulcerativa (CU) la incidencia de esta patología asociada, su forma de expresión, y su eventual correlación con algunos parámetros de la enfermedad intestinal. **MATERIAL Y MÉTODOS:** En una serie de 41 pc pediátricos con diagnóstico (Dg) de CU vistos en nuestros Servicios de GE Pediátrica en los últimos 25 años se evaluó en forma sistemática la función hepática (FH). Cuando hubo alteraciones y estas fueron persistentes, se descartaron causas virales, tóxicas, metabólicas e inmunológicas de daño hepático. Se hicieron también estudios ecográficos, colangiogramas, colangiografía retrógrada endoscópica, y biopsias hepáticas. El Dg definitivo se estableció en función de la sumatoria de hallazgos clínicos, histológicos y de imágenes. **RESULTADOS:** De 41 Pc con Dg comprobado de CU (clínico, endoscópico e histológico), 14 (34,1%), 9 de SM (64,3%) y 5 de SF, tuvieron alteraciones histológicas y de imágenes correspon-

dientes a PHB (patología hepato-biliar) asociada a CU: 4 hepatitis crónica (HsCr), 8 colangitis esclerosante, 1 pericolangitis severa, y 1 hepatitis granulomatosa (Pc con hipogamaglobulinemia común variable). Otros 3 Pc tuvieron alteraciones de la FH, sin histopatología demostrable, en 1 secundario al uso de sulfasalazina. Entre los Pc sin PHB, el 51,9% (14/27) fueron de SM. En los Pc con PHB la edad de comienzo de la CU (tomando como tal el inicio de la proctorragia) fue de 1a6m a 17a6m (Pdio 7<sup>a</sup>6m), y 9/14 comenzaron con las manifestaciones de CU antes de los 10a (64,3%). En los 27 niños sin PHB el promedio etario de comienzo de la CU fue de 7<sup>a</sup>10m (r: 3m a 17<sup>a</sup>1m), y casi la mitad (13=48%) comenzaron su enfermedad antes de los 10 años. El comienzo de la PHB fue posterior al comienzo de proctorragia en 9 pc (entre 3m y 9<sup>a</sup>4m = X 3a), en 4 fueron coincidentes, y en solo 1 las manifestaciones hepáticas (coluria) antecedieron en 1m a la proctorragia. De los pc con CU y PHB 5 tuvieron CU Gr II (35,7%), 5 Gr III (35,7%) y 4 Gr IV (28,6%), mientras que en los que no tuvieron PHB 1 tuvo CU Gr I (3,7%), 12 Gr II (44,4%), 8 Gr III (29,6%), y 6 CU Gr IV (22,2%). En cuanto a la correlación con extensión de la CU, entre los Pc con CU y EHB 1 (7,1%) tuvo rectocolitis (RC), 4 (28,6%) enfermedad limitada al colon izquierdo (CI) y 9(64,3%) pancolitis (PC). De los 27 que no tuvieron PHB, 5 (18,5%) tuvieron RC, 12 (44,4%) CI, y 10 (37%) PC. **CONCLUSIONES:** En nuestros Ps con CU el 34,1% tuvieron PHB asociada, porcentaje muy superior al habitualmente referido en adultos con esta misma patología. Como en todas las series, la colangitis esclerosante fue la PHB más frecuente, siguiéndole en frecuencia la HsCrActiva. La asociación con PHB fue más frecuente en los Pc con CU de SM, y entre aquellos que presentaron la asociación la pancolitis fue más frecuente que en los que no tuvieron PHB asociada (64,3% vs 37%). No hubo diferencias en relación a la edad promedio de comienzo de la CU, pero la asociación con PHB fue más frecuente en los que iniciaron la CU antes de los 10 años. La alta frecuencia de complicaciones HB en pacientes pediátricos con CU obliga a incorporar en forma rutinaria la evaluación completa de la FH en niños y adolescentes con esta patología.

**LESIONES HEPATOBILIARES EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DE ATENCIÓN DEL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, SONORA, MÉXICO.** AbundisCL López EV, Boites VR. Hospital de Especialidades No. 1 del Centro Médico Nacional del Noroeste, Instituto Mexicano del Seguro Social. [leticiaabundis@hotmail.com](mailto:leticiaabundis@hotmail.com)  
**OBJETIVO:** Reportar la frecuencia y variedad de lesiones hepato-biliares en niños con fibrosis quística (FQ) en un hospital de tercer nivel de atención **MATERIAL Y MÉTODOS:** Serie de casos retrospectiva, revisión de expedientes clínicos de niños con fibrosis quística confirmada. Estadística descriptiva con medias y porcentajes. **RESULTADOS:** Reportamos 51 niños con FQ confirmada estudiados desde 1989 al 2003, 26 hombres. Los cloruros en sudor por titulación en promedio 115mEq/lt (78-150), se han registrado 15 defunciones, permanecen vivos 33; la edad promedio de ambos grupos fue 7 años, se ignora el paradero de 3 pacientes. Al establecer el diagnóstico de FQ, 14 pacientes mostraban elevación de transaminasas séricas (33%), determinaciones más recientes revelan fosfatasa alcalina (FA) sérica elevada en 21/34 (61.7%) y gamaglutamil transferasa (GGT) 7/5 (46.7%). En 8 niños se ha documentado cirrosis biliar, todos ellos portadores de la mutación □F508. **CONCLUSIONES:** La frecuencia de cirrosis biliar es del 9.8% en esta serie de pacientes, todos masculinos con la mutación □F508. La vigilancia clínica y laboratorial es indispensable en el seguimiento de pacientes con FQ los cuales al incrementar su sobrevida están en riesgo de desarrollar enfermedades crónicas como cirrosis e hipertensión portal secundaria.

**EL TRASPLANTE HEPÁTICO EN FIBROSIS QUÍSTICA DE PÁNCREAS, UNA NUEVA OPORTUNIDAD.** D'Agostino D, Ventura C, Cohen Sabban J, Boldrini G, Talamoni H, Marco Del Pont J. Servicio de Gastroenterología-Hepatología- Trasplante Hepático Infantil, Neumonología, Infectología. Hospital Italiano, Buenos Aires, Argentina.

Una importante complicación de la Fibrosis Quística(FQP) es la Cirrosis Biliar secundaria. El trasplante hepático constituye actualmente una opción terapéutica de valor comprobado para estos pacientes. **OBJETIVO:** Comunicar la evolución de 3 pacientes con FQP que fueron trasplantados. De un total de 197 trasplantes hepáticos en 177 pacientes, 3 fueron realizados en niños con FQP (5.3%). Las edades fueron; 6, 7 y 18 años, con edad al diagnóstico de 2meses,1 y 5 años. La relación peso/ talla arrojó un déficit mayor de 15% en los 3 pacientes. El Z-score óseo fue (-2.2). Todos tuvieron antecedentes de hemorragia digestiva requiriendo tratamiento endoscópico y colocación de TIPS en un paciente, que permaneció permeable durante 3 años. Los cultivos de esputo evidenciaron Pseudomona Aeruginosa y Acinetobacter y las espirometrías mostraron valores pretarasplante del VEF 1: 32.5%-29.7%- 65% y CVF de: 57.8%-54.9%- 67% con índice de respuesta a Beta 2 de 10-12% en los 3 pacientes. El esquema de inmunosupresión recibido fue Tacrolimus, metilprednisolona, micofenolato, basiliximab. **RESULTADOS:** Los 3 pacientes están vivos con una media de seguimiento de 12 meses. Las Complicaciones más importantes fueron Hiperglucemia (3/3), Hemorragia pulmonar (1/3), Infección por Citomegalovirus (1/3), Plaquetopenia (1/3). Los criterios de función respiratoria: VEF1: 40%- 39%- 83% CVF: 78.9%- 75.0%- 75% mostraron franca mejoría a los 6 meses postrasplante. La velocidad de crecimiento talla postrasplante fue: 9cm /año, 6 cm/año. La recuperación ósea Z-Score: (-1.32) (□ 0.9) al año postrasplante. **CONCLUSIÓN:** Los pacientes con FQP y Cirrosis Biliar tienen una opción de tratamiento en el trasplante.

**ALTERACIONES GASTROINTESTINALES Y HEPATOBILIARES EN FIBROSIS QUÍSTICA.** Sepúlveda ME, Yepes NL. Grupo Gastrohepatología y Departamento de Pediatría y Puericultura. Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia. [elsyse@epm.net.co](mailto:elsyse@epm.net.co)

**INTRODUCCIÓN.** En la Fibrosis Quística o mucoviscidosis se afecta el sistema gastrointestinal y hepato-biliar. Alteraciones como ileus meconial y colestasis neonatal se manifiestan precozmente pero hígado graso, hipertensión portal y enfermedad ácido-péptica, aparecen tardíamente o pasan desapercibidas. **OBJETIVO.** Describir la epidemiología, características clínicas y evolución de las alteraciones gastrointestinales y hepato-biliares en 48 pacientes con fibrosis quística, atendidos en un periodo de 12 años, enero de 1992 a enero de 2004. **PACIENTES Y MÉTODOS.** Estudio descriptivo retrospectivo. Para el diagnóstico se tuvieron dos pruebas de iontoforesis positivas (cloro en sudor mayor a 60 mmo/L) además de sintomatología compatible o antecedente de hermano con fibrosis quística. Se evaluó el estado nutricional, estudios bioquímicos y de imaginología en pacientes con síntomas sugestivos de alteración gastrointestinal o hepato-biliar. **RESULTADOS Y CONCLUSIONES.** Grupo compuesto por 27 niñas y 21 niños. Edad promedio al diagnóstico 63 meses (2 días-156 meses). El ileus meconial se presentó en 5/48 (10,4%), la colestasis neonatal autolimitada en 1/48 (2%). La enfermedad ácido-péptica en 4/48 (8,3%). Litiasis y alteraciones vesiculares 3/48 (6%). Hepatomegalia con alteración de enzimas hepáticas 3/48 (6%), en un caso asociado con hipertensión portal. Déficit nutricional en 41/48 (85%). Murieron cinco pacientes todos por descompensación respiratoria e infección asociada. En la casuística hay cinco casos con hermanos afectados. La frecuencia de las afecciones gastrointestinales es un poco menor a la reportada en la literatura. Controles periódicos con protocolos específicos, permitirán diagnóstico preciso y precoz de estas alteraciones y tratamiento oportuno para mejorar la calidad de vida de los niños con mucoviscidosis.

**FIBROSIS QUÍSTICA Y ENFERMEDADES ASOCIADAS.** SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL DE NIÑOS JM DE LOS RÍOS. CARACAS-VENEZUELA. Rodríguez M, González I, López C, Gómez O, Soriano M, Salkcedo X, Renault F, León P, Moreno E. rodriguezmagaly@cantv.net

La Fibrosis Quística es una enfermedad hereditaria, en la que el defecto en el brazo largo del cromosoma 7 inducirá a una función anormal de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana del canal del Cloro, llevando a alteración tanto en el contenido de Cloro y Sodio en las secreciones así como a su viscosidad. Las secreciones anormales causan diversos grados de daño obstructivo en órganos tales como: pulmón, páncreas, tracto digestivo y reproductivo principalmente. **OBJETIVO:** Determinar que pacientes de esta entidad presentan otras patologías asociadas que pudieran afectar la evolución de su enfermedad. **MATERIALES Y MÉTODOS:** Se incluyeron 68 pacientes registrados portadores de esta entidad; a todos se les realizó electrolitos en sudor, Esteatocrito en heces, EDS con toma de biopsias, colección de sangre total para posterior estudio genético y valoración por otras subespecialidades. **RESULTADO:** 45/68 (66%) son del sexo femenino y 23/68 (34 %) del masculino. Encontramos asociados a la Fibrosis Quística: alergia a la proteína de leche de vaca 4/68 (4%); anemia drepanocítica 2/68 (3%), Agenesia renal 1 (2%), enfermedad celíaca 1 (2%), e hipotiroidismo 1 (2%). **CONCLUSIONES:** Pacientes portadores de Fibrosis Quística que presentan evolución tórpida deben ser investigados para descartar otras patologías concurrentes.

**LA PARTICIPACIÓN DE LINFOCITOS T NATURAL KILLER EN HEPATITIS AUTOINMUNE TIPO I PEDIÁTRICA ES INDEPENDIENTE DE INTERLEUQUINA-15** Demergasso<sup>1</sup>MJ, Periolo<sup>1</sup>N, Ciocca<sup>2</sup>M, Velazco<sup>3</sup>C, Niveloni<sup>4</sup>S, Mauriño<sup>4</sup>E, Fainboim<sup>1</sup>L y Cheriñavsky<sup>1</sup>A. <sup>1</sup>Inmunogenética Hosp.Clinicas, Buenos Aires, Argentina; <sup>2</sup>Servicio Hepatología Hosp.Garrahan, Buenos Aires, Argentina; <sup>3</sup>Servicio Hepatología Hosp.niños San Justo, Buenos Aires, Argentina; <sup>4</sup>Sección Intestino Delg.Hosp.Gastr.Udaondo, Buenos Aires, Argentina. [julydem@yahoo.com.ar](mailto:julydem@yahoo.com.ar)

**INTRODUCCIÓN:** El hígado y el intestino delgado constituyen microambientes homeostáticos, tolerantes a antígenos sistémicos y/o dietarios debido a la presencia de citoquinas como Interleuquina(IL)-15 y de subpoblaciones de linfocitos no convencionales: NT hepáticos ("Natural T") o LIEs intestinales (linfocitos intraepiteliales), ambos regulados por IL-15. Se sabe que los LIEs están involucrados en la inmunopatogénesis de la enfermedad celíaca (EC). Nuestros resultados previos sugirieron la participación de células NT en la inmunopatogénesis de la hepatitis autoinmune tipo I (HA). **OBJETIVOS:** i)detectar células NT en hígado de pacientes con HA, ii)comparar los niveles de expresión de IL-15 en biopsias patológicas y sus respectivos tejidos control. **PACIENTES Y METODOLOGÍA:** 7 pacientes con HA, 5 celíacos, 11 hígados control (HC) y 5 intestinos delgado control (ID). i)**Inmunohistoquímica:** detección células  $V_{\alpha}24^{+}$  en secciones finas de biopsias hepáticas incluidas en OCT/ $N_2$  líquido (n=3), acMo primario anti- $V_{\alpha}24$  (Immunotech), kit ABC (Vectastain™ elite), 3-3'diaminobencidina y hematoxilina 10%. ii)**RT-PCR:** determinación número de transcritos de IL-15/ $\mu g_{\beta}$ -actina utilizando los plásmidos pMBEK y pQB-1/3. **RESULTADOS:** evidenciamos la presencia de células  $V_{\alpha}24^{+}$  en el infiltrado portal de biopsias HA. Los niveles de expresión de IL-15 no difieren entre HA y HC pero aumentan significativamente en biopsias EC respecto de ID ( $58.8 \pm 12.3 \times 10^7$  vs  $9.37 \pm 3.32 \times 10^7$  p=0.0079, Mann Whitney U-test). **CONCLUSIONES:** En HA, la ruptura de la tolerancia involucra a las células  $V_{\alpha}24^{+}$ , aunque a diferencia de EC, los niveles similares de expresión de IL-15 detectados sugieren que esta citoquina no modula el daño mediado por dichas células.

**HEPATITIS AUTOINMUNE TIPO I PEDIÁTRICA: EXPANSIÓN OLIGOCLONAL EN EL INFILTRADO DE CELULAS MONONUCLEARES.** Paladino<sup>1</sup> N, Periolo<sup>1</sup> N, Ferreyra Solari<sup>1</sup> N, Galoppo<sup>2</sup> C, Cuarterolo<sup>3</sup> M, Goñi<sup>4</sup> J, Fainboim<sup>1</sup> L y Cheriñavsky<sup>1</sup> A. <sup>1</sup>Inmunogen. Hosp.Clinicas, Buenos Aires, Argentina, <sup>2</sup>Hepatol.Hosp.Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina, <sup>3</sup>Hepat.y<sup>4</sup>Transplante hepático Hosp.Garrahan Buenos Aires, Argentina. [nachieuge@hotmail.com](mailto:nachieuge@hotmail.com)

El hígado humano es un sitio inmunológico especializado en el mantenimiento de la homeostasis contra antígenos dietarios y/o periféricos. Posee una heterogénea población de linfocitos T que participan en dichas funciones. La hepatitis autoinmune tipo I (HA) es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por hipergamaglobulinemia, presencia de autoanticuerpos y una respuesta necroinflamatoria hepática progresiva que frecuentemente evoluciona hacia cirrosis y falla hepática. **OBJETIVOS:** 1) identificar células crónicamente activadas en el hígado de pacientes con HA, 2) detectar reordenamientos de la cadena Gamma del TCR tanto en la lesión hepática como en periferia, que permitan inferir la expansión de uno o pocos clones de LT dominantes. **PACIENTES Y METODOLOGÍA:** 10 pacientes con HA, se incluyó biopsia y células mononucleares de sangre preiferica-CMSP- y 10 hígados control (HC). i)Detección de células CD45Ro<sup>+</sup> en secciones de biopsias incluidas en parafina por inmunohistoquímica. ii)Purificación de ADN con proteinasa K y extracción fenólica. PCR multiplex con panel de oligonucleótidos de genes variables y de unión de cadenas TCR $_{\gamma}$ . Control de amplificación: gen DR $_{\beta}$ 1. Electroforesis en geles de agarosa. **RESULTADOS:** El fenotipo de las células infiltrantes del área portal y lobulillar hepática fue CD45Ro<sup>+</sup>. Se obtuvo un patrón mono/oligoclonal en 8/10 biopsias HA, y policlonal en 10/10 CMSP y 10/10 HC. **CONCLUSION:** El mantenimiento de la HA requiere la presencia local de células de memoria crónicamente activadas. A diferencia de otras patologías autoinmunes órgano-específicas, y aunque no está ligada a desórdenes linfoproliferativos, se destacan clones locales dominantes en el infiltrado mononuclear, ausentes en periferia.

**HEPATITIS AUTOINMUNE TIPO 1 DOSIS DE ATAQUE DE PREDNISONA EN RESPONDEDORES TOTALES. CORRELACION CON HISTOLOGIA INICIAL.** Galoppo C, Pedreira A, Galoppo M, Lezama C, Giacove G, Ferro A, Badía I. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina. [unidad4@fibertel.com.ar](mailto:unidad4@fibertel.com.ar)

**INTRODUCCION:** La hepatitis autoinmune (HAI) es una enfermedad crónica caracterizada por hipergamaglobulinemia, autoanticuerpos en suero, hepatitis crónica activa en la biopsia y controlable con inmunosupresión. **OBJETIVO:** Comunicar nuestra experiencia en 93 niños con HAI tipo I con respuesta total al tratamiento, en relación a dosis de ataque de prednisona e histología inicial. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Se incluyeron 93/147 pacientes con HAI tipo 1, con tratamiento inmunosupresor por más de 6 meses, con respuesta total y biopsia hepática inicial. Se consideró respuesta total: desaparición de síntomas clínicos, normalización de transaminasas y protrombina. De los 147 niños con HAI tipo I, 120 fueron evaluables para la respuesta al tratamiento a largo plazo; 98/120 respondedores totales. 93/98 fueron incluidos por cumplir con criterios de inclusión. **RESULTADOS:** La mediana para el tiempo de tratamiento fue 5,4 años. El 48,4 % (45/93) presentó cirrosis en la biopsia inicial, 71% (32/45) hepatitis crónica severa, 29% (13/45) moderada y 1 paciente leve. El 51,6 % (48/93) presentó fibrosis, 39,5% (19/48) con actividad severa, 39,5% (19/48) moderada y 20,8% (10/48) leve. La dosis media de ataque de prednisona en biopsias con actividad severa fue 0,71mg/k/día, con moderada de 0,78 mg / k /día y leve de 0,83 mg/k/día. **CONCLUSIONES:** La dosis media de ataque de prednisona en los niños con respuesta total al tratamiento es menor que la publicada en otras series pediátricas. En nuestra experiencia, en los respondedores totales no hay relación con la dosis de ataque de prednisona ni con la histología inicial.

**SINDROME DE SUPERPOSICION EN ENFERMEDAD AUTOINMUNE. VASCULITIS GRAVE COMO FORMA DE PRESENTACION.** Galoppo C, Pedreira A, Galoppo M, Lezama C, Giacove G, Ferro A, Badía I. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina. unidad4@fibertel.com.ar

**INTRODUCCION:** Síndrome de superposición: asociación de dos o más enfermedades autoinmunes que coexisten en un paciente. La vasculitis necrotizante, consecuencia de mecanismos inmunológicos y/o inflamatorios, es una de las enfermedades autoinmunes asociadas a la hepatitis y/o colangitis esclerosante (CE) autoinmune. **OBJETIVO:** Presentar 2 pacientes con CE autoinmune, en los cuales la vasculitis necrotizante fue la manifestación clínica inicial. **PACIENTE 1:** Varón de 8.7a, con vasculitis severa, acrocianosis y dolor en miembros. Hepatomegalia, sin estigmas de cronicidad. ALT y GGT elevadas, hipergamaglobulinemia. Serologías virales negativas; FAN (+), ASMAactina (++) Progresión rápida de lesiones cutáneas, con ulceración y necrosis de pulpejos, crisis de dolor en miembros inferiores. Biopsia piel: "vasculitis leucocitoclástica", Biopsia hepática: "hepatitis crónica activa (HCA) leve, estadios iniciales de CE y/o hepatitis autoinmune". Colangiografía: CE. Requirió para el dolor bloqueo peridural y vasodilatadores. Prednisona y azatioprina, con mejoría clínica y humoral. A los 19m. de tratamiento: sin vasculitis y función hepática normal. **PACIENTE 2:** Varón 10.6a., fiebre, lesiones cutáneas úlceronecroticas dolorosas generalizadas a predominio de miembros inferiores y hepatomegalia. Requirió injertos en el 60% de la piel de miembros inferiores. ALT y GGT elevadas, hipergamaglobulinemia. Serologías virales negativas. Autoanticuerpos (-) Biopsia piel: "Vasculitis leucocitoclástica". Biopsia hepática: "HCA leve". Colangiografía: CE. Prednisona, azatioprina y UDCA con buena respuesta. A los 12m. de tratamiento, laboratorio normal y remisión clínica. **CONCLUSIONES:** La asociación de enfermedad hepática autoinmune con: enfermedad inflamatoria intestinal, artritis, tiroiditis u otras, está bien documentada. La vasculitis autoinmune es una manifestación grave, poco común y debe tenerse en cuenta como enfermedad autoinmune asociada.

**EVALUACION DE HEPATITIS AUTOINMUNE DE NOVO.** Boldrini G., Bustos D.<sup>1</sup>, Mullen E.<sup>2</sup>, Venturi C., D'Agostino D. Servicio de Gastroenterología-Hepatología y Trasplante Hepático- Departamento de Pediatría. <sup>1</sup>Laboratorio Central. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Italiano - Buenos Aires - Argentina. gustavoboldrini@hotmail.com

**INTRODUCCION:** Debido al prolongado seguimiento y alta supervivencia de los pacientes trasplantados hepáticos aparecen numerosas complicaciones. **OBJETIVOS:** Reconocer y evaluar la presencia de auto anticuerpos en pacientes en control postrasplante hepáticos y conocer la prevalencia de hepatitis autoinmune de novo (HAI de Novo) en esta población. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Entre 1988 y 2004 se realizaron 198 trasplantes en 185 pacientes. Se excluyeron los que presentaron rechazo agudo o crónico, antecedente de enfermedades autoinmunes y de enfermedad viral activa. Se incluyeron pacientes de más de un año de seguimiento. Se evaluaron 53 pacientes tomados al azar (20 varones) con x de edad 11.4 años (r1.6 -21.8a). En todos se evaluaron: FAN, AML, LKM según técnicas establecidas, hepatograma, estudios virológicos y Eco Doppler hepático. En aquellos con enzimas elevadas de más de 2 veces del valor normal se realizó biopsia de hígado. **RESULTADOS:** El 39.8 % (21/53) tuvieron valores positivos; 15 FAN, 11 AML, 1 LKM en 6 se asoció FAN +AML. De estos pacientes el 61.9 % (13/21) tuvieron HAI de Novo con x de edad 12.08 años (r 1.9-21.8a) Se dividió el total de pacientes en grupos según el tiempo post-trasplante G1 < 3 años, G2 3-6 a y G3 mayor de 6 a. Mostrando la prevalencia G1: 3/14 (12.5%), G2: 2/15 (13.3%), G3: 8/24 (33.3%). El grupo control de 19 niños sanos presentó anticuerpos en 3/19 (15.75%). **CONCLUSIÓN:** La detección elevada HAI de Novo es frecuente en el seguimiento OLTX. Existe mayor prevalencia en los seguimientos más prolongados.

**SUSPENSIÓN DE TRATAMIENTO EN PACIENTES CON HEPATITIS AUTOINMUNE – RESULTADOS.** Kohn IJ, Agüero N, Petri V, Filli T.- Servicio de GE, Hospital de Niños; Dpto. de Pediatría, Sección GE, Hospital Privado. CORDOBA, ARGENTINA.- kohn@ciudad.com.ar

**INTRODUCCION:** En la actualidad se asume que la suspensión del tratamiento (tto) en pacientes con hepatitis autoinmune (HAI) implica casi inevitablemente la recaída del proceso. Esto conlleva el criterio de "inmunosupresión indefinida", lo cual implicaría en niños y adolescentes décadas de tto inmunosupresor, (inms) con los riesgos inherentes al uso prolongado de estas drogas. **OBJETIVOS:** Evaluar en forma prospectiva la posibilidad de suspender el tto inms en niños y adolescentes con HAI, luego de tto inicial con corticoides (Cs) + azatioprina (Az) y posterior tto de mantenimiento (M) con Az. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Protocolo prospectivo de tto de niños con HAI: 1) tto inicial combinado con Cs+Az hasta el logro de remisión bioquímica (RB) y remisión histológica (RH). 2) discontinuación progresiva de Cs hasta suspensión completa de los mismos, y posterior tto de M con Az como único fármaco. 3) de persistir la RB y demostrarse en el control histológico persistencia de RH, suspensión progresiva de Az con controles de laboratorio pautados. 4) Control histológico posterior a la suspensión de la medicación. Fueron incorporados a este protocolo 42 pacientes (Pc) en quienes se logró RB y RH con tto combinado con Cs+Az. **RESULTADOS:** De los 42 Pc, 6 recayeron al intentar suspender los Cs (14,3%) y no pudieron continuar el portocolo; 12 (28,6%) sólo suspendieron los Cs y aun no iniciaron suspensión de Az, y 24 Ps (57,1%) completaron el protocolo de suspensión de tto. De estos 24, 4 (16,7%) tuvieron recaída B entre 3 y 34 meses (pdio. 12,7m) luego de la suspensión de los fármacos, y 20 Ps continúan con RB por 10 a 59 meses (pdio 36m). Además, 14 de los 24 demostraron mantener RH en la biopsia de control realizada entre 10 y 32 meses (pdio 17m) después de suspender la medicación. Los 4 Pc que recayeron tenían RH demostrada previo a la suspensión del tto. **CONCLUSIÓN:** Con el esquema de tto propuesto, un alto porcentaje de Ps que no recaen al momento de la suspensión de los Cs pueden mantener la remisión de su enfermedad sin tto inms. Esto plantea la necesidad de ofrecer esta opción de suspensión progresiva del tto inms a todo niño con HAI, que logra RB y RH con el uso combinado de Cs y AZT.

**ASOCIACIÓN ENTRE ENFERMEDAD CELÍACA Y HEPATITIS AUTOINMUNE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.** Petri V, Agüero N, Riga C, Nuñez MH, Roa T, Filli T, Kohn IJ.- Servicio de GE, Hospital de Niños; Dpto. de Pediatría, Sección GE, Hospital Privado. CORDOBA, ARGENTINA.- kohn@ciudad.com.ar

**INTRODUCCION:** La asociación entre enfermedad celíaca (EC) y hepatitis autoinmune (HAI) ha sido descripta ocasionalmente en niños. Aunque ambas entidades comparten HLA comunes (DR3 y DQ2), las consecuencias de esto no son claras. El reconocimiento de EC en HAI se ha incrementado con el uso de anticuerpos (Ac) sensibles y específicos para el diagnóstico de EC: Ac-antigliadina IgG e IgA (AGA), y Ac-antiendomiso IgA (EmA). **OBJETIVO:** Evaluar la prevalencia de EC en nuestros pacientes con HAI. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Evaluamos 68 pacientes (Pc) con diagnóstico (Dg) de HAI seguidos en 2 unidades de Hepatología Pediátrica de Córdoba, 48 mujeres y 20 varones, edad promedio al diagnóstico de 9<sup>a</sup>5m, seguimiento promedio de 5<sup>a</sup>8m. 64 Pc tuvieron HAI-I y 4 HAI-II. El suero de estos Pc fue testado para AGA IgA e IgG por ELISA, y EmA por TIF. A todos los Pc que tuvieron Ac (+) se les realizó una biopsia de ID. EC fue definida con Ac (+) y una biopsia con atrofia vellositaria Gr II a IV (atrofia moderada a severa). Se definió EC probable en aquellos Pc que tuvieron sólo 1 de las características mencionadas. **RESULTADOS:** 9 de los 68 Pc (13,2%) tuvieron Dg de EC confirmado, y en otros 7 Pc (10,3%) se hizo Dg de EC probable. 8 Pc con Dg de EC tuvieron HAI-I y uno HAI-II. En los Pc con EC probable, 5 tuvieron HAI-I y 2 HAI-II. Sólo 2 de los

9 Pc con Dg de EC y ninguno de los 7 con EC probable tuvieron síntomas gastrointestinales atribuibles a EC. **CONCLUSIONES:** La prevalencia de EC en nuestros Pc con HAI fue de 13,3%, en general con ausencia de manifestaciones GI. Sugerimos la investigación serológica de EC en todo paciente con HAI, y la realización de una biopsia de ID en aquellos con serología (+) o con manifestaciones GI compatibles con ese diagnóstico. Debería también explorarse la posible influencia de la exclusión del gluten en Pc con Dg de HAI antes del inicio del tratamiento inmunosupresor.

**EVALUACIÓN DE HEPATITIS AUTOINMUNE DE NOVO.** Boldrini G., Bustos D.<sup>1</sup>, Mullen E.<sup>2</sup>, Venturi C., D'Agostino D. Servicio de Gastroenterología-Hepatología y Trasplante Hepático- Departamento de Pediatría. <sup>1</sup>Laboratorio Central. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Italiano - Buenos Aires - Argentina. hector.bol drini@hospitalitaliano.org.ar

**INTRODUCCIÓN:** Debido al prolongado seguimiento y alta supervivencia de los pacientes trasplantados hepáticos aparecen numerosas complicaciones. **OBJETIVOS:** Reconocer y evaluar la presencia de auto anticuerpos en pacientes en control postrasplante hepáticos y conocer la prevalencia de hepatitis autoinmune de novo (HAI de Novo) en esta población. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Entre 1988 y 2004 se realizaron 198 trasplantes en 185 pacientes. Se excluyeron los que presentaron rechazo agudo o crónico, antecedente de enfermedades autoinmunes y de enfermedad viral activa. Se incluyeron pacientes de más de un año de seguimiento. Se evaluaron 53 pacientes tomados al azar (20 varones) con x de edad 11.4 años (r1.6 -21.8a). En todos se evaluaron: FAN, AML, LKM según técnicas establecidas, hepatograma, estudios virológicos y Eco Doppler hepático. En aquellos con enzimas elevadas de más de 2 veces del valor normal se realizó biopsia de hígado. **RESULTADOS:** El 39.8 % (21/53) tuvieron valores positivos; 15 FAN, 11 AML, 1 LKM en 6 se asoció FAN +AML. De estos pacientes el 61.9 % (13/21) tuvieron HAI de Novo con x de edad 12.08 años (r 1.9-21.8a) Se dividió el total de pacientes en grupos según el tiempo post-trasplante G1 < 3 años, G2 3-6 a y G3 mayor de 6 a. Mostrando la prevalencia G1: 3/14 (12,5%), G2: 2/15 (13,3%), G3: 8/24 (33,3%). El grupo control de 19 niños sanos presento anticuerpos en 3/19 (15,75%). **CONCLUSIÓN:** La detección elevada HAI de Novo es frecuente en el seguimiento OLTX. Existe mayor prevalencia en los seguimientos más prolongados.

**HIDATIDOSIS HEPÁTICA MÚLTIPLE COMPLICADA CON OBSTRUCCIÓN DE VIA BILIAR EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO.** Huaco J., Casas I.S., Revoredo G. Hospital Nacional "Dos de Mayo", Lima, Perú. icasas91@yahoo.com

La asociación de ictericia y enfermedad hidatídica es inusual pero ha sido reportado por ocurrir en el 15% de casos de quistes hidatídicos hepáticos. **OBJETIVOS:** Presentar un caso de Hidatidosis hepática complicada en un paciente pediátrico procedente de una zona rural peruana. **MÉTODOS:** Reporte de caso clínico. **RESULTADOS:** Varón de 10 años, con historia de dolor abdominal de 5 meses de evolución asociado a náuseas, vómitos, ictericia, hipocolia, coluria y fiebre. Antecedentes no contributivos. Examen físico: ictericia generalizada, epigastralgia y un hígado palpable 3 cms debajo del reborde costal derecho. Exámenes auxiliares: leucocitos, 7000/mm3 sin eosinofilia; hematocrito, 34%; plaquetas, 329000/mm3; VSG, 100mm/hora; PCR, 63mg/L (VN 0-10mg/L); TGO 388 U/L; TGP 295 U/L; fosfatasa alcalina 1061 U/L; (VN <300), bilirrubina, 14,20mg% con fracción conjugada de 10,80mg%, GGTP, 1037U/L; LDH 881 U/L (VN 313-618); proteínas totales 6,80g/dl; albúmina 3,30g/dl; colesterol, 331mg/dl y Western Blot para Hidatidosis, Positivo (+++). TAC Abdominal: hepatomegalia, quistes hidatídicos en segmentos VII, dos en segmento VI. Quiste hidatídico roto en segmentos VIII, IV y V, con salida de vías biliares extrahepáticas hasta tercio distal de colédoco, dilatación de vías biliares. Ecografía abdominal: hallazgos similares.

Endoscopia y PCRE: fistula cisto-biliar a nivel de conducto biliar distal con presencia de membranas hidatídicas. Recibió tratamiento con Albendazol (10 mg/kg) en el pre y postoperatorio. Se realizó Quistectomía - Exploración de vías biliares - Drenaje de colédoco. El curso postoperatorio fue sin complicaciones. **CONCLUSIONES:** La Hidatidosis hepática debe ser considerado como causa de ictericia obstructiva en niños procedentes de áreas endémicas.

**INDICACIONES DE TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO EN EL HOSPITAL NACIONAL "GUILLERMO ALMENARA IRIGOYEN". LIMA - PERÚ.** Casas I.S., Bobadilla F, Chaman J.C., Padilla M. Hospital Nacional "Guillermo Almenara Irigoyen", Lima, Perú. icasas91@yahoo.com

El trasplante hepático pediátrico (THP) ha modificado actualmente las expectativas y calidad de vida de los niños con hepatopatía grave. **OBJETIVOS:** Determinar las indicaciones más frecuentes de THP, los resultados de los 4 primeros THP realizados así como las características clínicas epidemiológicas de los pacientes en lista de espera. **MÉTODOS:** Estudio descriptivo retrospectivo que incluyó 33 pacientes menores de 18 años atendidos durante el período 2000 - 2003. **RESULTADOS:** 58% correspondió al sexo masculino. 45% eran menores de 2 años. 70% tuvo grupo sanguíneo O(+). 70% procedía de zona urbana. La indicación más frecuente de THP fue AVBEH (Atresia de vías biliares extrahepática) (46%). 53% fue sometido a Hepatopuertoenterostomía de Kasai, 74% fue intervenido entre los 60-100 días de vida. 76% (25) presentaba Cirrosis hepática. Fueron clasificados como Child B 48%, UNOS 2B 64% y PELD ≤10 en 64%. 90% presentó ictericia e hipertransaminasemia. 3% presentó infección por Hepatitis viral B y Hepatitis viral C. 30% (10) de los pacientes atendidos fallecieron desde su inclusión al programa. 40% presentaba desnutrición crónica. 61% hipoalbuminemia. 12% (4) de los pacientes fueron sometidos a THP, siendo la indicación más frecuente AVBEH. 75% fue con donante vivo relacionado. El retrasplante fue 0%. 50% de los post-trasplantados de hígado presentó desnutrición crónica. **CONCLUSIONES:** La AVBEH constituye la indicación más frecuente de THP. La evolución de los 4 pacientes post-trasplantados es buena con lo que podemos afirmar que el THP en Perú es una realidad constituyendo una alternativa terapéutica para los niños con enfermedad hepática terminal.

**PROYECTO DE ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA EN LITIASIS BILIARES (LB). RESULTADOS Y CONSIDERACIONES.** Gonzalez T., Hernández K, Besga A, Marti C, Berghoff R, Guido M, Cueto Rua E. Hospital IEA Sor Maria Ludovica. La Plata. Argentina. cuetoru@netverk.com.ar

**INTRODUCCIÓN:** la LB es una patología ahora frecuente en pediatría gracias al uso sistemático de ecografía abdominal. **OBJETIVO:** realizar encuesta epidemiológica y evaluar resultados. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Se registraron, características clínicas, antecedentes familiares y personales, signos/sintomatología, laboratorio, imágenes, procedimientos y conducta en LB. La información fue registrada en un software Epi6. **RESULTADOS:** Evaluamos 61 pacientes desde 1/1/03 al 31/12/04. El 65% sexo femenino. Edad media 10a .4m. Clínica: Sintomáticos el 73,7% (media 5 días de evolución). Motivo de consulta: Dolor Abdominal Recurrente (DAR) y Vómitos: 35,3%. Hallazgo ecográfico: 15,7%. Áreas del DAR: hipocondrio derecho: 36,6%; epigastrio: 12,2% y ambos: 24,4%. Irradiación a dorso: 27%; hombro: 3%. No tuvieron irradiación: 65%. Características: Cólico: 84,2%, continuo 15,8%. Derivación: Clínica: 66%; Cirugía: 15,1%; Hematología: 7,5%; Imágenes: 1,9%. Espontánea: 5,7%; asintomáticos: 25%. Relación con: Colestoquinéticos: 30%. Vómitos: 60,8%. (Bilio-acuosos: 50%). Síndrome coledociano previo: 75,7%. Antecedentes personales: 24,5% Hiperbilirrubinemia: 22%; Colestasis: 11,9%; Sepsis 15,5%; APT: 8,5%. Cefalosporina: 15,5%; Resección Intestinal 6,8%; Desnutrición 10,3%; Anemia hemolítica 6,8%. Ayunos 8,5%.

Antecedentes familiares: SI 62,5% (madre 35%). Ecografía: litos en vesícula 98%; en vía biliar 2%. Múltiples 65%. Promedio de lito mayor: 9,8mm (Mn 2, Mx 22). Pared vesícula engrosada 13%. VB dilatada 12,5%. Media P<sub>C</sub>P 52,2 y P<sub>C</sub>T 46,7. Palpación dolorosa 32,4%. Laboratorio: TGP, TGO, GGT. Amilasemia, FAL, aumentado en el 10%. Bi Total Aumentada 16,1%. Cirugía Laparoscópica 84,4%. Ursodesoxiterapia sin respuesta: 43%. CPRE en 5 pacientes. **CONCLUSIONES.** Hemos observado que la población con litiasis múltiple tiene historia familiar de litiasis. Los datos epidemiológicos obtenidos deben validarse con una muestra mayor.

**ANÁLISIS DE LAS CAUSAS MÁS FRECUENTES DE COLESTASIS DESDE 1998-2004.** Besga A, Gonzalez T, Balcarce N, Nanfito G, Ben R, Cueto Rúa E. Hospital IEA Sor María Ludovica.. La Plata. Argentina cuetoru@netverk.com.ar

**INTRODUCCIÓN:** La colestasis neonatal es un motivo frecuente de consulta en hepatología, establecer un diagnóstico precoz es fundamental para un adecuado tratamiento. **OBJETIVOS:** 1) Describir las causas más frecuentes de colestasis neonatal 2) Diferenciar formas de presentación, diagnóstico y tratamiento. **MATERIAL Y MÉTODOS** se registraron 26 pacientes del servicio de gastroenterología del hospital de Niños de La Plata desde el año 1998 al 2004.. los datos se analizaron en el programa Epinfo6. **RESULTADOS:** De los 26 pacientes, 60% fueron derivados de neonatología. Edad promedio 57 días; el 70 % presentaron síntomas antes de los 23 días. Los principales diagnósticos fueron: Sepsis: 46% ATVB:19,2%; Hepatitis NN: 11,5%, Metabólicas: 11,5%, CMV:8%. Sepsis y ATVB representaron el 66%. Prematuridad se encontró en 85% en el grupo de Sepsis, ninguno en ATVB. El comienzo de la colestasis en los pacientes sépticos fue en el 60% antes de los 30 días, en ATVB en el 30%. Hepatomegalia en el 100% de las ATVB y en el 83% de las sepsis. Acolia en el 100% de la ATVB y 44% de sepsis. Laboratorio: en ATVB la bilirrubina directa (BD) media 15,4, la GGT 80% aumentada (40%x2), en la sepsis BD media de 9, GGT 100% (41%x2) En el hemograma solo hubo diferencias significativas en el recuento plaquetario que estaba descendido en un tercio de los sépticos, no existiendo plaquetopenia en la AVB. **CONCLUSIONES** Los antecedentes, la evaluación clínica y los laboratorios nos permitieron realizar una aproximación en el diagnóstico de la colestasis; entre las mismas la AVB constituye una urgencia diagnóstica.

**SÍNDROME DE GILBERT: DIAGNÓSTICO GENÉTICO MOLECULAR.** Armas H\*, Ortigosa L\*\*, Cabrera R, Concepción A, Sanchó A. Hospitales Universitario de Canarias y N<sup>a</sup>.S<sup>o</sup>. Candelaria. Tenerife. ESPAÑA. harmas@ull.es

El síndrome de Gilbert (SG) es una enfermedad genética benigna caracterizada por una reducción de la actividad de la enzima hepática UDP-glucuronosiltransferasa que provoca un incremento de los niveles de bilirrubina, a expensas de indirecta. Actualmente es posible su diagnóstico genético molecular identificando la mutación genética del gen responsable UGT1A1. **MATERIAL Y MÉTODO.-** Se han estudiado 8 pacientes procedentes de nuestra consulta hospitalaria de gastroenterología, con edades comprendidas entre los 7-13.5 años de edad, 3 V / 5 H, cuyos motivos de consulta fueron: Ictericia (2 casos), prurito (1), celiaquía (2 casos), púrpura trombopénica (1) y asintomático (1 caso); y sus parámetros analíticos hepáticos: hiperbilirrubinemia indirecta (rango: 4.8 - 0.98) sin hipertransaminemia (< 25). El estudio molecular se practicó tras extracción de ADN de sangre periférica por el método de Bertina y cols. modificado, con amplificación y secuenciación mediante cebadores específicos de un fragmento de la región promotora del UGT1A1, comprobando la presencia de dos bases extras (TA) en el motivo TATAA en homocigosis. **RESULTADOS.-** Todos los pacientes estudiados presentaron dos o cuatro bases extras (TA) en el motivo TATAA de la región promotora del gen UGT1A1 en homocigosis, lo que dificulta el inicio de la transcripción del gen y justifica

una reducción de la actividad enzimática de la UDP-glucuronosiltransferasa. **CONCLUSIONES.-** El estudio genético molecular permite precisar el diagnóstico del Síndrome de Gilbert.

**GRADO DE LESIÓN HEPÁTICA EN NIÑOS CON ESTEATOHEPATITIS GRASA NO ALCOHÓLICA.** Flores J, Rojas M, Morán S, Ramón G, Gómez R, León M, Jorge M. Departamento de Gastroenterología, Patología, Endocrinología y Radiología. Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional SXX, Instituto Mexicano del Seguro Social. México, DF. judithflores1@hotmail.com

**INTRODUCCIÓN:** La prevalencia en niños obesos de la enfermedad hepática grasa no alcohólica (EHGNA) determinada mediante elevación de ALT y/o ultrasonido hepático se ha estimado entre 9.5 a un 25%. Existen pocos reportes en relación a la severidad histológica. **OBJETIVO:** Determinar el grado de daño hepático por histología en niños obesos. **MATERIAL Y MÉTODOS:** De enero a octubre del 2004 se evaluaron 19 niños obesos con elevación de ALT persistente y datos de hígado graso por ultrasonido. A todos se les indicó dieta de reducción y ejercicio; fueron incluidos y se les realizó biopsia hepática a aquellos que después de 6 meses con este manejo persistieron con incremento de la ALT. Los datos clínicos, bioquímicos, hallazgos histológicos y de ultrasonido hepático fueron colectados. En todos los casos se descartó otras causas de Hepatitis crónica mediante perfil viral para virus C y B, pruebas inmunológicas (ANA, ANL, AMT) y ceruloplasmina, ninguno tuvo antecedente de uso de NPT ni de drogas hepatotóxicas. Las biopsias fueron analizadas por un mismo patólogo en base al grado de esteatosis, infiltrado inflamatorio y presencia de fibrosis o cirrosis. **RESULTADOS:** Se estudiaron 13 niños con edad de 10.25 ± 1.6 años, 9 del sexo masculino, con IMC > percentil 90. Clínicamente asintomáticos con Acanthosis nigricans en cuello y/o axilas 12 y hepatomegalia 4; el valor promedio de ALT fue 173 ± 66 UI, AST 100 ± 42 UI; el ultrasonido mostró hígado graso en todos. Los hallazgos histológicos fueron: esteatosis de predominio macrolobillar en 13 (100%), inflamación portal 13 (100%), inflamación lobulillar 10 (77%), (100%), fibrosis portal 11 (84 %), fibrosis perivenular 6 (46%), fibrosis portal y perivenular 6 (46%), cirrosis 1 (7%). **CONCLUSIONES:** Estos hallazgos muestran en niños obesos con EHGNA se puede encontrar daño hepático severo relacionado a la presencia de fibrosis e inclusive cirrosis; dado al carácter asintomático de su evolución es necesario su búsqueda intencionada.

**ALTERACIONES LAPAROSCÓPICAS E HISTOLÓGICAS EN NIÑOS CON VIRUS B Y C DE LA HEPATITIS.** Trujillo ME, López JR Sagaró E, Frago T, Oduardo M, Lazo O, Cárdenas M. Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Márquez". Servicio de Gastroenterología. Ciudad Habana, CUBA. marietru@infomed.sld.cu

La Laparoscopia y la Biopsia Hepática constituyen métodos diagnósticos utilizados en los pacientes con infección por Virus B y C de la Hepatitis con una evolución prolongada o indeterminada, ya que mediante la visualización macroscópica y microscópica del hígado permiten precisar el diagnóstico, para establecer o no los diferentes esquemas terapéuticos. Se estudiaron 95 niños menores de 16 años de ambos sexos hospitalizados en el Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez" a quienes se les realizó Laparoscopia y Biopsia Hepática por presentar antígeno de superficie del virus B de la Hepatitis (AgHB) positivo o anticuerpos contra el virus de la Hepatitis C (Anti-VHC) detectados por el método de ELISA en el curso de una hepatitis aguda prolongada por más de seis meses o por pesquisaraje familiar o institucional con el objetivo de determinar las alteraciones laparoscópicas e histológicas más frecuentes en ambos grupos. La laparoscopia se realizó con Laparoscopia Pediátrica (5mms) de visión oblicua, utilizando la técnica establecida por la Escuela Cubana de Laparoscopia y la Biopsia hepática se realizó con trocar de Menghini en todos los pacientes

para determinar el diagnóstico histológico al ingreso. Del total de niños estudiados, 85 (89.4%) presentaron AgsHB positivo y 10 (10.6%) anticuerpos contra el virus C de la hepatitis. El hígado inflamatorio fue el diagnóstico laparoscópico más frecuente en los niños con AgsHB positivo (38.8%), observándose la presencia de signos de daño hepático crónico en veintiséis (27.3%). La lesión histológica predominante en este grupo fue la hepatitis crónica. La laparoscopia se realizó en nueve de los niños con anticuerpos contra el virus de la Hepatitis C positivo, resultando normal en siete de ellos (77.7%). El daño mínimo de hepatocitos fue la lesión histológica predominante en este grupo, no encontrándose lesión hepática crónica en ninguno de ellos. Consideramos que la Laparoscopia y la Biopsia Hepática constituyen métodos de gran utilidad en el diagnóstico y seguimiento de las hepatitis virales con evolución prolongada.

#### **EVALUACION DE LA INMUNOGENICIDAD A LARGO PLAZO DE LA VACUNA DE HEPATITIS A.**

**Cañero Velasco MC<sup>1</sup>**, Nucifora S<sup>1</sup>, Gonzalez J<sup>2</sup>, Otegui L<sup>2</sup>, Munné S<sup>2</sup>, Vladiminsky S<sup>2</sup>, Sosa A<sup>3</sup>. Hospital del Niño de San Justo, San Justo, Buenos Aires, Argentina. 1-Servicio de Gastroenterología y Hepatología, Hospital del Niño de San Justo. 2-Servicio de Hepatitis y Gastroenteritis, INEI ANLIS C G Malbrán, 3- Servicio de Hemoterapia, Hospital del Niño de San Justo. vcanero@speedy.com.ar

**INTRODUCCIÓN:** La vacuna de hepatitis A ha demostrado ser altamente inmunogénica y de baja reactogenicidad cuando es aplicada en una sola dosis con un booster entre los 6 y 18 meses de la primera dosis en niños sanos. No conocemos aún el título medio geométrico a largo plazo para una zona de alta endemicidad. **OBJETIVO:** evaluar la inmunogenicidad a largo plazo (11 años) de una vacuna inactivada para hepatitis A aplicada en niños en una zona hiperendémica. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Hace 11 años, al inicio del protocolo fueron incluidos 51 niños sanos Anti-HAVIgG negativos, con edades comprendidas entre 2 y 13 años (edad media de 5,4 a). A los 6 años y 11 años del esquema inicial fueron evaluados, 36 y 30 pacientes respectivamente mediante la titulación media geométrica (TMG) de Anti-HAVIgG en mUI/ml.

Todos los niños incluidos en protocolo recibieron 2 dosis en la región deltoidea de vacuna inactivada para virus A (HAVRIX GSK, 720 UE de antígeno HAV por 0,5 ml) a los meses 0 y 6. Los anticuerpos IgG específicos para el virus A (EIE, Abbott) fueron medidos a los 15, 30, 180 y 210 días de la primera dosis, se consideró positivos un título superior a 20 mUI/ml. Estos datos fueron publicados en el año 1996 en el Travel Medicine. Seis y once años después de la dosis booster, 36 y 30 niños respectivamente fueron reevaluados para anticuerpos específicos (EIE, Organon Tecknika). El análisis estadístico fue realizado usando desviación relativa. **RESULTADOS:** A los 30 días de la segunda dosis 48/51 niños fueron testeados, el TMG alcanzado fue de 3644 mUI/ml, 6 años después 36 niños reevaluados mostraron un porcentaje de seropositividad del 97%, con un TMG de 225 mUI/ml y en el control realizado a los 11 años del esquema inicial en 30 niños, todos eran seropositivos con un TMG 397 mUI/ml. **CONCLUSIONES:** La Vacuna inactivada de hepatitis A (HAVRIX, GSK) es altamente inmunogénica por largo tiempo en niños sanos, cuando es administrada en una sola dosis, con un refuerzo 6 meses más tarde, en una zona hiperendémica para este virus.

#### **IMPACTO DE LA VACUNACION EN LA ELIMINACION DE LA HEPATITIS B AGUDA EN NIÑOS MENORES DE 5 AÑOS DE EDAD. EXPERIENCIA CUBANA (1992-2004).**

\*Delgado G, \*Galindo MA, \*\*Castañeda C. \*Departamento Nacional de Epidemiología, \*\*Sección de Pediatría del Instituto Nacional de Gastroenterología. Ministerio de Salud Pública. La Habana, Cuba. casta@infomed.sld.cu

**INTRODUCCIÓN:** La efectividad de la vacunación en la prevención de la hepatitis B ha resultado decisiva en la lucha contra esta

enfermedad que representa un problema mundial de salud, en especial para los países en vías de desarrollo. En Cuba desde 1991 se produce una vacuna recombinante obtenida por ingeniería genética contra la hepatitis B con demostrados niveles de elevada inmunogenicidad y eficacia. A partir de 1992 se inició la vacunación universal de los recién nacidos y la misma fue incluida en el Programa Nacional de Inmunización (gratuito). En 1994 se inició la inmunización en todo el país a los niños de 8 y 14 años de edad, alcanzando el año 2000 con la población hasta 20 años de edad vacunada. **OBJETIVO:** Demostrar el impacto de la estrategia del Programa de Vacunación contra la hepatitis B en los niños menores de 5 años de edad con vacuna recombinante de producción nacional. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Desde el inicio del programa de vacunación contra la hepatitis B en 1992, reciben la misma: los recién nacidos y desde 1994 fueron vacunados las cohortes de los niños de 8 años y 14 años, alcanzando una cobertura mayor al 95%. El esquema de vacunación para los recién nacidos fue de tres dosis, en el momento 0 en la maternidad, 1 y 6 meses en su área de salud (residencia), con un porcentaje anual de vacunación superior al 95%. El esquema de 0,1,2 y 12 meses fue utilizado sin gamma globulina hiperinmune al nacimiento, en los niños hijos de madres portadoras del antígeno de superficie del virus B detectadas en pesquisa por el embarazo. En los niños y adolescentes de 8 y 14 años de edad el esquema usado fue de 0,1, 6 meses. El criterio de hepatitis aguda por virus B se basó en evidencia clínica y antígeno de superficie positivo, notificados al Sistema Nacional de Declaración Obligatoria de Enfermedades, diagnosticados por la Atención Ambulatoria o el Médico de Familia con cobertura nacional a toda la población del país. Los datos estadísticos fueron obtenidos por el Sistema Nacional de Salud. **RESULTADOS:** Diez años después de aplicada la estrategia desarrollada observamos una reducción de la hepatitis aguda por virus B en el 93,9% de la población general y de 99,3% en la población menor de 15 años de edad. El informe de casos por años en menores de 5 años fue de 72 (1992), 66 (1993), 48 (1993), 31 (1994), 33 (1995-6), 7 (1997-8), 1 (1999). Desde el año 2000 hasta el 2004 no se han reportado casos en este grupo de edad, con una reducción de 100%. **CONCLUSIONES:** Los resultados expuestos demuestran que es posible la eliminación de la hepatitis B en la infancia con un adecuado programa de inmunización. La progresión en edad de los grupos vacunados permite disminuir la forma aguda de la enfermedad y reducir la mortalidad por cirrosis y carcinoma hepático causados por este virus, con la consiguiente posibilidad de ser el primer país latinoamericano en lograr la eliminación de la hepatitis B.

#### **QUANTIFICAÇÃO DO ZINCO EM TECIDO HEPÁTICO POR ESPECTROSCOPIA POR ABSORÇÃO ATÔMICA.**

**Pinto RB**, Froehlich PE, Silveira TR, Magalhães RB, Wortmann A, Ferreira JF. Centro de Pesquisas do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Programa de Pós-Graduação em Pediatría da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Laboratório de Produção de Padrões Secundários da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Porto Alegre-RS. Brasil. rbpinto@hcpa.ufrgs.br

**INTRODUÇÃO:** Espectroscopia por absorção atômica (EAA) é método de escolha para quantificação de metais. Alterações nas concentrações de zinco no fígado ocorrem nas hepatopatias crônicas. Para o estudo da concentração de zinco no tecido hepático é necessária a validação do método, ainda não disponível em nosso meio. **OBJETIVO:** O objetivo foi validar a quantificação de zinco em tecido hepático por EAA. **MATERIAL E MÉTODOS:** Realizadas 30 biópsias de fígado bovino. Os fragmentos foram liofilizados, tratados com ácido nítrico, submetidos ao ultra-som (1 hora) e colocados em estufa a 60° (1 hora). A leitura realizada por EAA com forno de grafite (Perkin-Elmer modelo Analyst-300). Foi utilizada solução padrão de zinco (*National Institute of Standards*

and Technology). Após construção das curvas de calibração foram analisadas as amostras de acordo com os protocolos de validação para ensaios bioanalíticos da Agência Nacional de Vigilância Sanitária, *International Conference on Harmonization e Food and Drug Administration*. **RESULTADOS:** Foram analisadas 29 amostras. Coeficiente de variação para Exatidão (% de recuperação do analito) < 15% e para Precisão (concordância e repetibilidade) +/- 10%. Linearidade (relação dos resultados com concentração da substância) > 0,99 (r2- coeficiente de determinação), Faixa de Concentração (intervalo entre < e > valor) de 2 a 64 ppb e o Limite de Quantificação de 2 ppb. **CONCLUSÃO:** O método utilizado preencheu as diretrizes definidas pelas Instituições Internacionais e a quantificação de zinco no fígado bovino por EAA foi validada. A determinação de zinco no parênquima hepático pode ser incorporada na investigação de hepatopatias.

**ZINCO PLASMÁTICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CIRROSE.** Schneider ACR, Pinto RB, Frölich, P, Borges AP, Silveira TR. Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Brasil. [rbpinto@hcpa.ufrgs.br](mailto:rbpinto@hcpa.ufrgs.br)

**INTRODUÇÃO:** Hepatopatias crônicas são susceptíveis a deficiências nutricionais e risco de hipozinquemia. **OBJETIVOS:** Determinar a concentração de zinco plasmático (Znp) em crianças e adolescentes cirróticos e relacionar com estado nutricional e gravidade da doença. **PACIENTES E MÉTODOS:** Estudo prospectivo, com 56 participantes (4 – 216 meses de idade), distribuídos em 2 grupos: I - 31 cirróticos, atendidos no Ambulatório de Gastroenterologia Pediátrica, e II - 25 controles eutróficos sem doença hepática. Pela classificação de Child-Pugh, 12 pacientes eram A; 14, B; 5, C. Causas da cirrose: atresia biliar (10), doenças auto-imunes (9), outros (2) e criptogênica em 10. Realizados índices antropométricos: estatura/idade e peso/idade, definidos pelo escore Z, prega tricipital e circunferência muscular do braço e registro alimentar (3 dias). Znp foi determinado por espectrofotometria de absorção atômica e considerado deficiência valores < 70mcg/dL. Pesquisa aprovada pelo Comitê de Ética do Hospital. **RESULTADOS:** Não houve associação entre estado nutricional, sexo e idade com Znp. A ingestão de zinco foi adequada em 21/28 pacientes e em todos os controles. Os níveis de Znp foram normais nos controles (103,44±18,56) mas deficiência foi constatada em 13/31 (42%) dos cirróticos, particularmente nos colestáticos (59,14± 17,29; p=0,001) e naqueles com maior gravidade A concentração de Znp dos pacientes Child-Pugh A foi de 90,34 ± 22,41 e B+C de 59,63 ± 14,85 mcg/dl (p=0,0001). **CONCLUSÃO:** A prevalência de hipozinquemia em crianças e adolescentes com cirrose foi 42%, sendo relacionada com maior gravidade da doença hepática. Não encontramos relação entre estado nutricional e zinco plasmático.

**HIPERTENSION PORTAL EN NIÑOS EXPERIENCIA EN 7 AÑOS.** Daza W, Rincón JA Clínica del Niño, Bogotá D.C, Colombia. [joalf@hotmail.com](mailto:joalf@hotmail.com)

**INTRODUCCIÓN:** no existe una incidencia exacta de hipertensión portal en niños. Su etiología es multifactorial; idiopática hasta un 50 % de los casos. Su presentación clínica más frecuente es hemorragia digestiva alta. **OBJETIVO:** Analizar las características clínicas, etiología y tratamiento de la hipertensión portal en pacientes pediátricos. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Se incluyeron 16 pacientes con diagnóstico de hipertensión portal (1.997 - 2.004) en el análisis descriptivo y retrospectivo. **RESULTADO:** Predominio en género femeninos (11 casos), con edad promedio de 6 años. La principal etiología fue atresia de vías biliares (4 casos) seguida de la trombosis de vena porta (3 casos). El antecedente personal más relevante fue trauma abdominal cerrado (3 casos). Su primer síntoma fue hemorragia digestiva alta (9 casos) y los hallazgos al examen físico más importantes fueron hepatomegalia (10 casos), esplenomegalia (9 casos) y circulación colateral (6 casos).

La endoscopia reveló várices esofágicas grado III en 6 pacientes. El tratamiento médico fue propranolol (75%), escleroterapia (62%) con una involución de várices a grado I en 9 pacientes (más de la mitad de los casos). En 7 pacientes hubo resangrado. **CONCLUSIONES:** La hipertensión portal es una enfermedad silente y por su presentación clínica con hemorragia digestiva abrupta expone la vida del paciente. El tratamiento ambulatorio con propranolol y escleroterapia es eficaz y reduce el riesgo de resangrado. Es importante estar atento a los factores de riesgo de los primeros años de vida que ayudan a sospechar el diagnóstico en fase temprana e instaurar el tratamiento precoz para disminuir complicaciones posteriores.

**CORRELACION DE LOS NIVELES DE AMINOTRANSFERASAS Y FIBROSIS EN PACIENTES CON HEPATITIS C, CON Y SIN TRATAMIENTO ONCOLOGICO PREVIO.** López CE\*, Delgado L\*\*\*, González I\*, Rodríguez M\*, León P\*, Moreno E\*\*. Hospital de Niños J. M. de los Ríos. Caracas. Venezuela. \*Adjuntos del Servicio de Gastroenterología Hospital J. M. de los Ríos. \*\* Jefe del Servicio de Gastroenterología Hospital J. M. de los Ríos. \*\*\* Residente del Postgrado del Servicio de Gastroenterología Hospital J. M. de los Ríos. [ldelgado\\_sanzonetti@hotmail.com](mailto:ldelgado_sanzonetti@hotmail.com)

La Hepatitis C crónica es una enfermedad insidiosa en la edad pediátrica, con valores de aminotransferasas normales en la tercera parte de los pacientes. La histología hepática es variable. En pacientes con antecedentes oncológicos que han recibido quimioterapia, la progresión de la enfermedad es lenta. El objetivo del trabajo fue correlacionar los hallazgos histológicos con los niveles de alaninoaminotransferasa (ALT) en pacientes con y sin antecedentes oncológicos. **MATERIALES Y METODOS:** 34 pacientes con IgG HCV, RNAHCV y biopsia hepática fueron incluidos. **RESULTADOS:** 50% tenían antecedentes oncológicos. 71% son femeninos. El promedio de ALT 102±224 UI/L. 11/34 tenían AMT normales, de los cuales 27,3% tenían antecedentes oncológicos. 81,82% (9) presentan fibrosis leve y el 18,18% (2) no presenta fibrosis. En 23/34 pacientes con transaminasas elevadas predominó la fibrosis leve en un 56,52% **CONCLUSIÓN:** similar a lo reportado en la mayoría de los trabajos, no encontramos relación significativa entre los niveles de transaminasas y el grado de fibrosis, comparando los grupos de pacientes con antecedentes oncológicos y sin éste antecedente.

**EVALUACION ECOGRÁFICA DEL HÍGADO GRASO EN NIÑOS OBESOS Y SU RELACION CON LAS AMINOTRANFERASAS.**

Cañero Velasco MC<sup>1</sup>, Baredes P<sup>2</sup>, Balda M<sup>3</sup>, Ditto C<sup>3</sup>, Vertiz G<sup>3</sup>, Mateos C<sup>2</sup>, Gonzalez JE<sup>4</sup>. Hospital del Niño de San Justo, San Justo, Buenos Aires, Argentina. 1-Servicio de Gastroenterología y Hepatología, 2-Endocrinología, 3-Radiología, 4- Servicio de Hepatitis y Gastroenteritis, ANLIS C G Malbrán. [vcanero@speedy.com.ar](mailto:vcanero@speedy.com.ar)

**INTRODUCCIÓN:** Actualmente la enfermedad hepática grasa no-alcohólica (NAFLD) es un diagnóstico frecuente en niños. La ecografía (US) y las aminotransferasas séricas (AT) han sido usadas para demostrar la presencia de NAFLD, aunque la bibliografía muestra una clara discordancia entre estos dos test diagnósticos. **OBJETIVO:** 1-Determinar la presencia de hígado graso en niños con obesidad (OB) y con sobrepeso (SP). 2- Determinar la relación de las AT con la severidad de la esteatosis por US. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Fueron estudiados 185 niños (83 niñas), 46 con SP y 139 con OB con una edad media de 8,5 años (rango de 2 a 17 a). La obesidad fue definida como un índice de masa corporal (IMC) > 95 th percentilo (PT) por edad, SP como BMI > 85 th PT. Todos los pacientes incluidos se les realizó un examen clínico, antropométrico y la determinación de AT, bilirrubina, albúmina, tiempo de protrombina, glucemia, colesterol total, HDL colesterol, triglicéridos y se buscó la presencia ó ausencia de datos indicativos de otras causas de enfermedad hepática. Para detectar la hipercogenidad hepática (HE) se usó un equipo Toshiba Sonolayer 32 A la

esteatosis fue identificada y clasificada como Focal(F) , Regional (R) ó Difusa (D). Los pacientes fueron divididos en 4 grupos: G1: pacientes con SB y AT normales ,G2: SP con AT elevadas,G3: OB con AT normales,G4:OB con AT elevadas. **RESULTADOS** : G1 : 45 pac : 28 pac(62%) con US normal ,17 pac (37,7%) con HE (F12 ,R5 ) ,IMC: 21,8kg/m<sup>2</sup> (17,6-29,6 ) .G2: 1 paciente, 1 pac con HE ( F :1) ,BMI : : 21,8kg/m<sup>2</sup> (17,6-29,6 ) .G3: 123 pac , 59 pac (48%) con US normal ,64 pac (52%) con HE (F52 R12) , IMC: 26,5kg/m<sup>2</sup> (23-44,5 ) ,G 4:16 pac , 5 pac (31,2%) con US normal ,11 pac (69%) con HE ( F 4,R 4 ,D 3 ) , IMC : 26kg/m<sup>2</sup> (23-44,5 ) . **CONCLUSIONES** :1- El 50,2% de todos los pacientes tenían HE en la US , F:en 37,3%,R: en 11,4% y D en 1,9%, y solamente en el 8,6% encontramos AT elevadas .2-Los pacientes con SP y con OB mostraron HE en el 40 % y 54% respectivamente .3- La HE difusa solamente fue hallada en niños obesos con AT normales .

**FAMILIA HERPESVIRUS EN EL TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO.** Polo B, Donat E, Córdoba J\*, Molina JM\*, Ribes Koninckx C. U. Gastroenterología Pediátrica H. Infantil La Fe \* S.Microbiología H. La Fe. Valencia. España. MONIZQ@terra.es **INTRODUCCIÓN:** La infección por virus herpes constituye una importante causa de morbilidad tras el trasplante hepático. El más conocido es el CMV pero existen otros de la familia herpes implicados. **OBJETIVO:** Estudiar la incidencia de las infecciones por virus herpes, independientemente del CMV, en nuestros pacientes trasplantados. **PACIENTES Y MÉTODO:** Hemos realizado un estudio retrospectivo. Las técnicas de laboratorio para el diagnóstico incluyeron pruebas serológicas e identificación del virus por Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR). **RESULTADOS:** En los últimos 8 meses hemos detectado 3 casos: - Niña que a los 6 años posttrasplante presenta hipertransaminasemia con Ig M e IgG positivas para el virus Epstein-Barr (VEB) y Herpes 6 (VH6). No se dispone de PCR. Buena evolución con Valganciclovir. - Otro niño 3 años posttrasplante presenta aftas bucales, labiales e hipertransaminasemia. Ig M e IgG (+) para el virus Herpes Simple (VHS) y VH6. La PCR para el VHS en afta es positiva. 2 meses tras Valganciclovir normalización bioquímica con negativización Ig M VHS, no en cambio la del VH6. Lactante que 5 meses posttrasplante presenta derrame pericárdico, fiebre, hipertransaminasemia y pancitopenia. PCR (+) para VH6. 3 semanas y un mes después reactivación del CMV y del VEB respectivamente. A los 3 meses posttratamiento la PCR herpesvirus es negativa. **COMENTARIOS:** Virus de la familia herpes, distintos del CMV, presentan un potencial de daño hepático posttrasplante. La identificación precoz mediante serología y PCR permite instaurar un tratamiento, que en nuestros pacientes ha sido efectivo. No hemos observado asociación con infección fúngica o con el rechazo del injerto.

**COLANGIOPANCREATOGRAFIA RETROGRADA ENDOSCÓPICA EN NIÑOS.** Alarcón A, Talavera G, Cucho J, Aliaga V. INSTITUTO ESPECIALIZADO DE SALUD DEL NIÑO. LIMA PERU. mdvaliaga@yahoo.com

**INTRODUCCIÓN.** La Colangiopancreatografía Retrógrada Endoscópica ( CPRE ) está aportando cambios importantes en el diagnóstico y comprensión de las enfermedades pancreatobiliares en niños. Las nuevas técnicas en cirugía y trasplante, hace necesaria esta metodología para los fines diagnósticos o este requiere ser confirmado con posibilidades terapéuticas. La bibliografía existente señala una subestimación de la eficacia y seguridad de la CPRE en pacientes pediátricos. **OBJETIVO.** Es determinar las características del procedimiento de CPRE, los diagnósticos y sus complicaciones. **MATERIAL Y METODOS.** Se evaluaron retrospectivamente los procedimientos de CPRE, en el período de Enero 2001 a Diciembre 2004. Todas las CPRE fueron realizadas en pacientes hospitalizados con anestesia general y sin quimioprofilaxis infecciosa y dados de alta después del estudio de su enfermedad de fondo. La CPRE fue realizada con el Duode-

noscopio Pediátrico. El medio de contraste utilizado fue sustancia iodada no iónica. **RESULTADOS.** De 110 niños, masculino 76 y 34 femeninos con edades de 2 a 14 años. En 108 ( 98.2% ) casos se pudo canular la vía biliar. Se realizaron 12 papilotomias ( 10.9% ). Los diagnósticos encontrados fueron Quiste de colédoco 42 ( 38.2% ), Litiasis Vesicular o Coledociana 16 ( 14.5%), Estenosis del Colédoco 8 ( 7.3% ), Normal 18 ( 16.4% ), y otros 24 ( 22.2% ). En 18 pacientes ( 11% ) se presentó amilaseemia transitoria, pero no se produjo ninguna complicación severa, ni reacciones adversas a la sustancia de contraste. **CONCLUSIÓN.** La CPRE es un procedimiento diagnóstico y terapéutico seguro y efectivo en el estudio de enfermedades pancreatobiliares en niños.

**COLESTASIS INTRAHEPÁTICA FAMILIAR PROGRESIVA.** Guzmán C, Carranza A, Santamaría S, Matamoros MA. Hospital Nacional de Niños "Dr Carlos Sáenz Herrera", San José, Costa Rica. guzmancelina@hotmail.com

La colestasis intrahepática familiar progresiva (CIHFP) es un grupo de enfermedades raras debidas a defectos en la formación de la bilis. **OBJETIVO:** Describir tres familias con dos pacientes afectados en cada una y evolución clínica. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo y descriptivo. Revisión de datos clínicos y de laboratorio de expedientes. **RESULTADOS:** Familia 1. Primera hija: de término nacida hace 22 años, con colestasis en el primer mes, se realizó portoenteroanastomosis y murió antes del año de edad por episodios repetidos de colangitis. Segundo hijo: inició colestasis en primer mes de edad, la colangiografía operatoria a los 2 1/2 meses encontró vía biliar permeable. A los 10 años recibió trasplante hepático. Familia 2. Ambos hijos con colestasis del primer mes y prurito. La niña mayor recibió trasplante hepático a los 10 años. El hermano desarrolló diabetes a los 3 años y falleció a los ocho luego de derivación esplenorenal. Familia 3. Primer niño afectado se presentó a los 3 años debido a severo prurito y disfunción hepática. Recibió trasplante a los 4 años por prurito intratable. En segundo niño se realizó una derivación biliar con limitado éxito. Investigaciones para descartar otras causas de colestasis fueron negativas. Los ultrasonidos abdominales no demostraron dilataciones de la vía biliar intra o extrahepática. Dos de los transplantados tienen 5 años post trasplante con función hepática y crecimiento normales. El tercer paciente ha desarrollado desorden inmunoproliferativo hepático de bajo grado, mejora post suspensión de tacrolimus. **CONCLUSIONES:** Los casos presentados de CIHFP demuestran la evolución complicada de esta enfermedad. El trasplante hepático es curativo como lo evidencian nuestros pacientes.

**COLANGIOPANCREATOGRAFÍA RETRÓGRADA ENDOSCÓPICA EN EL MANEJO DE FÍSTULAS BILIARES EN NIÑOS Y ADOLESCENTES.** <sup>1</sup>González I, <sup>2</sup>Landaeta JL, <sup>3</sup>Pascualone A, <sup>1</sup>León P,<sup>1</sup>Moreno E,<sup>1</sup>López CE,<sup>1</sup>Rodríguez M. <sup>1</sup>Gastroenterología Pediátrica, Hospital de Niños J. M. De Los Ríos., <sup>2</sup>Gastroenterología, Hospital José María Vargas, <sup>3</sup>Cirugía Pediátrica, Hospital de Niños J.M. De Los Ríos., Caracas, Venezuela. cryobenja@cantv.net

**INTRODUCCIÓN:** Las lesiones del tracto biliar en niños, aunque poco comunes constituyen complicaciones severas de la cirugía hepática y de vías biliares. Las fugas de bilis pueden presentarse a partir del cístico, conducto biliar común, o intra hepáticos. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica es una herramienta importante en la evaluación del sistema biliar. Permite localizar el sitio de la fístula y realizar procedimientos terapéuticos como esfinterotomía, colocación de prótesis o drenajes naso-biliares. **MÉTODOS:** Nuestro objetivo, mostrar la utilidad de la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica en el manejo de fístulas biliares en niños y adolescentes. Dieciséis pacientes entre 3 y 17 años fueron tratados por lesiones del tracto biliar, 15 (93,7%) se manejaron por métodos endoscópicos (esfinterotomía o colocación de prótesis), para la descompresión de los conductos biliares,

y 1 paciente (6,25%) con tratamiento médico. **RESULTADOS:** En 13/15 (86,6%) se realizó sólo esfinterotomía endoscópica, 2/13 ameritaron además extracción de cálculos, 2/15 (13,3%) esfinterotomía más colocación de prótesis, 1 paciente no requirió manejo endoscópico. El estudio endoscópico identificó el sitio de la fistula en todos, 10 en el conducto cístico, 4 a nivel intrahepático y 1 en conducto biliar común. El manejo endoscópico llevó al cierre de la fistula entre 24 y 72 horas. No hubo complicaciones severas, dos pacientes presentaron cifras de amilasas elevadas sin pancreatitis. **CONCLUSIONES:** El manejo de las fistulas biliares, con métodos endoscópicos en niños y adolescentes, es efectivo y seguro; evita la necesidad de la reexploración quirúrgica.

**LA RELACIÓN DE PESO PARA LA EDAD ES FACTOR PREDICTOR DE MORTALIDAD EN EL GRUPO DE NIÑOS CON TRANSPLANTE HEPÁTICO DE LA FUNDACIÓN CLÍNICA VALLE DEL LILI, CALI, COLOMBIA.** Agudelo MT, Muñoz C, Bermúdez F, Cacedo LA, Vanin A, Villegas JL. Instituto de Investigaciones Clínicas Fundación Clínica Valle del Lili. maritee-35@hotmail.com

**OBJETIVO:** Presentar la experiencia de trasplante hepático pediátrico y determinar posibles factores predictores de mortalidad. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Estudio de cohorte prospectiva con 60 niños que fueron trasplantados en la FCVL entre 01/97 al 01/05. Como variables potencialmente predictoras se incluyeron la edad, el género, la relación peso para la edad (P/E), diagnóstico de atresia de vías biliares y periodo en que fue realizado el procedimiento. Se utilizó el puntaje-Z (Z) de la P/E con tablas de referencia de la NCHS para estimar la relación de P/E. El desenlace fue la muerte asociada a complicaciones del procedimiento. Se evaluó la independencia de las asociaciones utilizando modelos multivariados de riesgos proporcionales. **RESULTADOS:** El 49% de los trasplantados fueron menores de 2 años, con atresia de vías biliares el 55% y de donante vivo el 40%. La diferencia promedio del Z de la P/E entre los pacientes que fallecieron y no, fue de -0.8 (IC95% -1.4, -0.18). Sin embargo, se encontró que esta relación no fue lineal, con una separación de las curvas de supervivencia alrededor de los pacientes con -1Z de P/E. La razón de tasas ajustada por las otras covariadas entre P/E  $\leq$  -1Z y el resto fue de 4.2 (IC95% 1.5, 12.3). **CONCLUSIONES:** En este estudio encontramos que la P/E fue el factor pronóstico más importante en este grupo de pacientes. Siendo esto clínicamente relevante ya que este índice antropométrico está directamente relacionado a los cuidados del paciente con enfermedad hepática crónica y al tiempo de evolución de esta.

**PANCREATITIS AGUDA EN PEDIATRÍA EN LA CLÍNICA DEL NIÑO "JB" (1997-2002).** Daza W<sup>1</sup> Parrado S<sup>2</sup>. Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional. Clínica del Niño "JB", Bogotá D.C., Colombia. <sup>1</sup>Gastroenterólogo y Nutriólogo Pediatra – Jefe de la Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional de la Clínica del Niño "JB". <sup>2</sup>Pediatra Fundación Universitaria San Martín dazacarw@yahoo.com.

**INTRODUCCIÓN:** La Pancreatitis en pediatría ha aumentado en los últimos años por las sospechas altas en los casos de dolor abdominal agudo. La pancreatitis aguda (PA) puede ser necrotizante la cual se asocia con una mortalidad alta (50% o más). **OBJETIVO:** Describir las características clínicas, antecedentes y métodos diagnósticos de los casos con Pancreatitis aguda en niños que cursaron con dolor abdominal. **PACIENTES Y MÉTODOS:** se incluyeron 12 pacientes entre el 1 de enero de 1997 y el 31 de diciembre de 2002 con diagnóstico de Pancreatitis aguda. **RESULTADOS:** predominó en edad escolar (promedio: 6 años). La localización más frecuente del dolor fue en epigastrio (42%) y los síntomas asociados principalmente fueron: vómito (100%) y deshidratación (93%) siendo moderada en la mitad de los casos. El antecedente familiar más predominante fue la hiperlipidemia y la etiología más frecuente fue: idiopática (59%) y colelitiasis

(17%). 10 casos recibieron soporte nutricional y en todos se colocó analgesia (principalmente dipirona). Informe de TAC positivo para PA en 6 casos y amilase elevada (promedio: 808 U/ml) en todos los pacientes. La hiperglicemia se presentó en la totalidad de los pacientes con un pico máximo de 210 mg/dl al igual que la fosfatasa alcalina con valores entre 156 – 474 U/L. Sólo 1 caso complicado con absceso peripancreático y no hubo mortalidad. **CONCLUSIONES:** cada vez es más necesario sospechar PA en los pacientes que presentan dolor abdominal, deshidratación y vómitos. La hidratación, el soporte nutricional y la analgesia constituyen las medidas terapéuticas principales en PA.

**SUPLEMENTAÇÃO DE ZINCO EM RATOS COM COLESTASE OBSTRUTIVA DETERMINA AUMENTO DE PESO DO FÍGADO.** Speriadão, PGL; Azevedo, RA; Koh, IHJ; Amancio, OMS; Patrício, FRS; Fagundes-Neto U, Moraes, MB. Departamento de Pediatría, Disciplina de Gastroenterologia Pediátrica, Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina, Brasil. speridiao.pgls@ig.com.br

**INTRODUÇÃO:** deficiência de zinco tem sido relatada em algumas doenças hepáticas, como por exemplo, na atresia das vias biliares. **OBJETIVO:** descrever o efeito da suplementação de zinco sobre o peso do fígado de ratos com colestase obstrutiva. **MÉTODOS:** foram constituídos 2 grupos de ratos machos (Wistar) submetidos à ligadura e transecção do ducto biliar aos 21 dias de vida: 1) grupo com dieta padrão (AIN-G93) com 30 mg de Zn/Kg de ração e; 2) grupo com suplementação de zinco, ração padrão com 60 mg de Zn/Kg de ração. Os animais foram acompanhados por 30 dias quando foram sacrificados. Avaliou-se o peso do fígado fresco, umidade do fígado e peso seco do fígado. **RESULTADOS:** os animais do grupo suplementado com zinco apresentaram média de peso do fígado fresco (11,5±2,27g) maior em relação ao grupo sem suplementação (8,4±1,11g), sendo a diferença estatisticamente significativa (p<0,001). A média da umidade do fígado foi 79,7±6,2% no grupo sem suplementação e 82,3±4,1% no grupo com suplementação de zinco (p=0,26). O peso seco do fígado apresentou médias de 1,67±0,4g e 1,89±0,8g para os grupos sem e com suplementação de zinco, respectivamente, não havendo diferença estatisticamente significativa (p=0,46). **CONCLUSÃO:** os animais com colestase obstrutiva que receberam suplementação de zinco (60 mg Zn/Kg ração) apresentaram maior peso de fígado fresco em relação aos animais do grupo que recebeu ração sem suplementação de zinco (30 mg Zn/Kg ração). O significado deste achado deverá ser analisado em estudos futuros.

**INTERFERON GAMMA Y RIBAVIRINA COMBINADOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS INFECTADOS CON VIRUS C.** López CE, González I, León P, Rodríguez M, Moreno E. Hospital J. M. de los Ríos. Caracas. Venezuela. kaky@telcel.net.ve

**INTRODUCCIÓN:** El Interferon gamma fue el primer tratamiento aprobado para niños con Hepatitis C. En adultos se ha comprobado mayor eficacia con la combinación de gamma-Interferon y Ribavirina. El objetivo de este estudio es evaluar la respuesta y tolerancia del tratamiento combinado en pacientes pediátricos infectados con Virus C. **MATERIALES:** Se incluyeron 16 pacientes en edades entre 5 y 17 años, que presentaban RNAHCV positivo, a quienes se le realizó genotipo y viremia cuantitativa. Se administró Interferon gamma-2b a dosis de 3 MU/m<sup>2</sup> SC 3 veces/semana y Ribavirina a 15 mg/Kg/día, durante 1 año, a todos se les realizó RNAHCV a los 6 meses de iniciado el tratamiento. **RESULTADOS:** 1/16 abandonó el tratamiento, en 2/16 se suspendió el tratamiento por complicaciones. Los valores de transaminasas séricas oscilaban entre 52-191 UI/dL previo al tratamiento, 11/16 tenían antecedentes oncológicos, 7/16 presentaban coinfección con Hepatitis B, de los cuales 1/7 negativizó el AgHBe y DNAHBV y 2/7 el RNAHCV, 3 no acudieron más a consulta al terminar el tratamiento, 3/16 no realizaron serología a los 6 meses después

de haber culminado el tratamiento. 10 pacientes culminaron el tratamiento y realizaron control serológico 6 meses postratamiento, 7/10 negativizaron el RNAHVC (respuesta sostenida); de éstos, 4 presentaron serología positiva en el control durante el tratamiento. **CONCLUSIÓN:** La terapia combinada es una buena alternativa para el tratamiento de pacientes pediátricos y adolescentes. Estos resultados sugieren que en niños, el tratamiento puede mantenerse durante 1 año, independiente de la respuesta serológica durante el tratamiento.

**EL TRASPLANTE DE HEPATOCITOS, QUIMERA PARA LA ENFERMEDAD METABÓLICA?** Ventura C, Barbich M, Lorente A, Ceballos C, Argibay P, D'Agostino D. Servicio de Gastroenterología-Hepatología- Trasplante Hepático Infantil, Insituto de Ciencias Básicas y Medicina Experimental, Hospital Italiano, Buenos Aires. Argentina. carla.venturi@hospitalitaliano.org.ar

**INTRODUCCIÓN:** El trasplante de hepatocitos ha sido propuesto como alternativa terapéutica en pacientes con enfermedades metabólicas. **OBJETIVO:** Evaluar en un modelo de xenotrasplante (cerdo-rata, humano-rata), la capacidad de anidación y la vía de inoculación de las células trasplantadas. **MATERIALES Y MÉTODO:** Se aislaron hepatocitos porcinos y humanos con técnica de perfusión con colagenasa. La suspensión de hepatocitos fue marcada previamente con DAPI (4'-Diamidino-2- Fenilindol) para visualización luego de anidación en parénquima hepático receptor. Se trasplantaron 20 ratas Wistar. 14 ratas recibieron concentraciones crecientes ( $3 \times 10^6$ ,  $10 \times 10^6$ ,  $20 \times 10^6$ ) de hepatocitos porcinos frescos, 6 ratas recibieron hepatocitos humanos frescos  $20 \times 10^6$  y con 48 hs de cultivo, 6 ratas fueron empleadas como control. Los animales recibieron TACROLIMUS vía oral; siendo sacrificados a diferentes tiempos evaluándose la presencia de células marcadas, hepatograma y glucemia. **RESULTADOS:** El 92.3% (24/26) de los animales sobrevivieron al procedimiento. La dosis de tacrolimus administrada arrojó un dosaje en suero de  $5.0 \pm 0.2$  ng/ml. Los valores de glucemia ( $172.2$  mg/dl  $\pm 15.5$ ) no difirieron de animales control ( $206.5$  mg/dl  $\pm 56.8$ ). Las enzimas hepáticas no demostraron incremento respecto a animales control: AST (U/L)  $83.5 \pm 20$  vs  $70.3 \pm 11.2$  y ALT (U/L)  $53.3 \pm 7.2$  vs  $51.6 \pm 17.5$ . Las células marcadas fueron detectadas en el 70% (14/20) de las ratas trasplantadas. **CONCLUSIONES:** La infusión de hepatocitos por vía portal no mostró complicaciones, evidenciándose hepatocitos distribuidos en el parénquima hepático. Esta modalidad de trasplante no generó injuria hepática evidente. La dosis de Tacrolimus recibida sostuvo el implante durante el seguimiento (21 días).

**ENFERMEDAD DE WILSON: PRESENTACIÓN EN DOS (2) HERMANOS.** Parra-Quintero L, Durán-Bravo P, Pérez-Vásquez MA. SERVICIO AUTÓNOMO HOSPITAL UNIVERSITARIO DE MARACAIBO y LA UNIVERSIDAD DEL ZULIA. Maracaibo – Venezuela

La Enfermedad de Wilson es un defecto autosómico recesivo en el transporte celular de cobre, cuya alteración primaria se encuentra en la excreción biliar que conduce a su acúmulo en hígado, pudiendo llevarlo hasta Cirrosis. El exceso de cobre hepático, unido a la disminución en formación y secreción de Ceruloplasmina, conduce a que se derive al plasma con acumulación y daño a otros tejidos, causando multitud de signos y síntomas neurológicos, hematológicos y renales. Presentamos dos casos, el primero tiene 12 años, masculino y cuyo cuadro clínico inicial fue con fiebre, ictericia y coluria, presentó hepatoesplenomegalia, aumento del volumen abdominal y deterioro neurológico progresivo caracterizado por trastornos del movimiento (disonías, coreoatetosis, rigidez) y deterioro cognitivo. Los tests de funcionalismo hepático revelan aminotransferasas ligeramente elevadas, perfil de coagulación alterados. Proteograma ligeramente bajo, con hipoalbuminemia. Amonio normal. El diagnóstico se estableció por sospecha clínica, presencia de los anillos de Kayser-Fleischer, determinando tanto

el deterioro de la función hepática, como el valor de Ceruloplasmina sérica (valor cero), detectando hiperintensidad de ganglios basales, tallo cerebral y periventricular por neuroimagen (RMN), y además biopsia hepática. Tratamiento: Trientine, Haloperidol, dieta pobre en cobre y Zinc por vía oral. El segundo caso es el único hermano del primero, de 9 años, masculino y asintomático, siendo el diagnóstico por exclusión debido a consanguinidad, presenta anillos de Kayser-Fleischer y realizándose la determinación de Ceruloplasmina sérica (valor cero) con todas las pruebas de funcionalismo hepático y bioquímica normales. Recibe tratamiento con Trientine.

**COLANGITIS ESCLEROSANTE EN PEDIATRÍA: NUESTRA EXPERIENCIA.** Petri V, Agüero N, Núñez M, Riga C, Roa T, Kohn J. Hospital de Niños de la Santísima Trinidad – Hospital Privado. Córdoba – Argentina. veropetri@yahoo.com

**INTRODUCCIÓN:** La Colangitis Esclerosante es un proceso hepatobiliar crónico, caracterizado por lesiones inflamatorias y fibrosas de la vía biliar intra y/o extrahepática con progresión a Cirrosis e Hipertensión Portal. Esta puede asociarse a una variedad de desórdenes (Enfermedad Intestinal Inflamatoria, Déficit Inmunológico Congénito, Enfermedad de Hodgkin, Histiocitosis, Enfermedad Celíaca). El diagnóstico es sugerido por Ecografía abdominal y el examen histológico del hígado y la confirmación diagnóstica es dada por los hallazgos Colangiográficos. **OBJETIVOS:** Presentar nuestra experiencia en pacientes pediátricos con diagnóstico de Colangitis Esclerosante. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Se analizaron 248 historias de pacientes con hepatopatía crónica de los cuales 13 tuvieron diagnóstico de Colangitis Esclerosante en edad pediátrica seguidos en el Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital de Niños de Córdoba. Resultados: De los 248 pacientes con hepatopatía crónica 13 (5%) tuvieron diagnóstico de Colangitis Esclerosante, 8 (61%) de sexo masculino y 5 (38%) sexo femenino, con edad promedio de diagnóstico de 10 años. 11 pacientes (84%) fueron de comienzo post – neonatal con enfermedad asociada (Colitis Ulcerativa: 5, Histiocitosis: 1, Hepatitis autoinmune: 2, Enfermedad Celíaca: 1, Déficit Inmunológico Congénito: 2) 2 pacientes (15%) de comienzo post- neonatal sin enfermedad asociada. Sólo 3 pacientes presentaron ictericia al momento del diagnóstico. Todos tuvieron GGT aumentadas. 10 Pacientes (77%), presentaron Ecografía abdominal compatible con compromiso de vía biliar, 2 (15%) con signos Ecográficos de Cirrosis e Hipertensión Portal y 1 (8%) Ecografía normal. A todos los pacientes se le realizó biopsia Hepática, 9 (69%) tuvieron histología compatible con Colangitis Esclerosante, 3 (23%) Hepatitis Crónica Activa y 1 (8%) Material insuficiente de biopsia. A 10 pacientes se les realizó Colangiopancreatografía Retrógrada Endoscópica que confirmó el diagnóstico. Los 13 pacientes recibieron tratamiento con ácido ursodesoxicólico asociado al tratamiento de su enfermedad de base; 1 falleció, y el resto continúa con evolución favorable. **CONCLUSIÓN:** El diagnóstico de Colangitis Esclerosante requiere un alto índice de sospecha en pacientes con enfermedad Hepática crónica, aumento notable de enzimas de colestasis y la presencia de patología asociada. Si el examen Histológico y Ecográfico muestra signos de compromiso de la vía biliar, deberá realizarse Colangiografía para confirmación diagnóstica.

**ATRESIA DE VIAS BILIARES. SEGUIMIENTO A 15 AÑOS.** Pe-láez MM, Sepúlveda ME, Yepes NL, Gutiérrez F, Osorio G. Grupo de Gastrohepatología Universidad de Antioquia. Medellín. Colombia. norayepes@epm.net.co

**INTRODUCCIÓN.** En atresia de vías biliares, principal indicación de trasplante hepático infantil, los pacientes con hígado nativo tienen complicaciones que deterioran su vida y causan muerte precoz. **OBJETIVO.** Describir la experiencia con 43 pacientes con atresia de vías biliares atendidos durante 15 años (enero de 1990 a enero de 2005). **MATERIALES Y PACIENTES.** Estudio retros-

pectivo, describiendo características clínicas, edad al diagnóstico, a la cirugía, y evolución final: trasplante hepático, complicación que lo indique o muerte. **RESULTADOS Y CONCLUSIÓN.** Se atendieron 15 niños y 28 niñas (43) con atresia de vías biliares, cinco presentaron síndrome de poliesplenía. Edad promedio al diagnóstico 3,2 meses (2-14). La derivación bilio-entérica se hizo a 38 (88%), edad promedio a la cirugía 4 meses. Tiempo de vigilancia 6 meses a 15 años. Tres pacientes perdidos del seguimiento. El trasplante se hizo en 9/40 (22%), hay 3 sobrevivientes, el mayor con 14 años de vida postrasplante. De 31 pacientes con hígado nativo, solo 6 están vivos con evolución aceptable y necesitarán trasplante a mediano plazo, los otros 25 fallecieron, la sobrevida mayor fue 11 años y la muerte más precoz ocurrió a los 4 meses. Por sangrado digestivo secundario a hipertensión porta fallecieron 4, los demás (21/25) por cirrosis descompensada. En esta casuística diagnóstico y cirugía fueron tardíos, situaciones relacionadas con pronóstico desfavorable. Los pacientes con hígado nativo tuvieron mortalidad alta (25/31) con sobrevida muy corta, otros autores describen sobrevida de 20 años. El diagnóstico precoz y el trasplante hepático oportuno permitirán mejorar el pronóstico de los pacientes con atresia de vías biliares.

**BIOPSIAS HEPÁTICAS PERCUTÁNEAS GUIADAS POR ECOGRAFÍA (BHPGE) EN LA FUNDACION CARDIO-INFANTIL (FCI).** Heredia FM, Pérez JM, Vera-Chamorro JF, Suárez MA, Mugniere J. GIGAHEPATONUP, FCI, Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia. vera@cable.net.co

La BHPGE antes, durante y después del procedimiento es una de las pruebas más específicas para evaluar la naturaleza y severidad de las enfermedades hepáticas en los niños, permitido la realización de esta técnica como rutina básica, a pesar que en nuestro medio es frecuentes la realización de biopsias hepáticas quirúrgicas o percutáneas a ciegas. **OBJETIVO:** 1-Determinar si las características técnicas de la BHPGE, como el calibre de la aguja de punción y la cantidad de punciones inciden en la calidad de la muestra para estudio histológico; 2-Determinar las complicaciones de la BHPGE. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos y adolescentes ( $\leq 18$  años) que asistieron al servicio de radiología de la FCI para realización de BHPGE desde Enero de 1997 hasta Noviembre de 2004. **RESULTADOS:** Se realizaron 166 BHPGE totales y 41 (24.7%) en niños y adolescentes, 22 (53.7%) de sexo masculino, de  $6.8 \pm 5.9$  años de edad y grupos etéreos:  $< 5$  años: 22 (53.7%); 6-10 años: 9 (22%);  $\leq 18$  años: 10 (24.4%); 24 (58.5%) fueron en pacientes hospitalizados y 17 (41.5%) ambulatorios; se usaron agujas de corte Tru-cut de calibres 18G en 17 (41.5%), 20G en 17 (41.5%) y 22G en 7 (17.1%) pacientes; se realizó una punción en 19 (46.3%); dos en 17 (41.5%), tres en 3 (7.3%) y cuatro en 2 (4.9%) pacientes; las muestras para análisis histológico insuficientes fueron 3 (7.3%) en menores de un año y con agujas 20G y 22G; en el último año 13 pacientes requirieron una sola punción con aguja 18G y muestras suficientes. Un paciente (2.4%) presentó un pequeño hematoma en la zona de punción, que requirió observación. Los hallazgos más frecuentes fueron: hepatitis crónica activa 14 (autoinmune 4, VHB 3, VHC 2); fibrosis hepática congénita 6; atresia de vías biliares 6 y NASH en 5. **CONCLUSIONES:** Las BHPGE permitió obtener muestras suficientes para patología en 92.7% de los casos; una punción fue suficiente cuando se usó aguja Tru-cut 18G, aunque no es un examen libre de complicaciones (hematoma: 1 paciente).

**HIPERTENSION PORTAL (HP) EN DOS INSTITUCIONES DE BOGOTA.** Bareño L\*, Vera-Chamorro JF, Suárez MA. GIGAHEPATONUP. Fundación Cardio-Infantil; Fundación Santa Fé de Bogotá, Universidad del Rosario, Universidad Industrial de Santander\*, Colombia. vera@cable.net.co

El síndrome de HP se manifiesta por una serie de signos y sínto-

mas derivados del aumento de la presión venosa portal. Su expresión, sin embargo, varía según la causa. **OBJETIVO:** evaluar la experiencia y características clínicas de pacientes pediátricos con diagnóstico de HP, en dos centros de referencia. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Se revisaron las historias clínicas de pacientes pediátricos menores de 18 años con el diagnóstico de HP, entre Septiembre de 1995 y Noviembre de 2004, en la Fundación Cardio-Infantil y Fundación Santa Fé de Bogotá. Los criterios de inclusión fueron la presencia de HP por ecografía doppler y/o la presencia de várices esofágicas en la esofagogastroduodenoscopia (EGD). Para la recolección de los datos se usó el programa Microsoft Excel 2003. **RESULTADOS:** Se encontraron 43 pacientes, 23 (53%) de sexo femenino. Las manifestaciones se iniciaron entre el nacimiento y los 14 años y 9 meses, con una edad  $X = 3$  años y 11 en el momento del diagnóstico. Las manifestaciones clínicas iniciales fueron: ictericia sola o asociada a coluria y/o acolia: 23 (53%); hemorragia de vías digestivas (HVD) en 14 (32.5%); esplenomegalia 3 (7%); aumento del perímetro abdominal 1 (2.3%); telangiectasias 1 (2.3%) y artralgias 1 (2.3%). En 14 (32.5%) se encontró ascitis en el seguimiento. Los diagnósticos fueron: cirrosis biliar secundaria a atresia de vías biliares (AVB): 14 (32.6%); obstrucción portal: 11 (25.6%); fibrosis hepática congénita: 5 (11.6%); cirrosis biliar idiopática: 5 (11.6%); hepatitis autoinmune: 4 (9.3%); S. Alagille: 2 (4.7%); S. Budd-Chiari: 1 (2.3%); S. Byler: 1 (2.3%). A 29 (67.4%) pacientes se les realizó EGD; 22 (75.9%) de las cuales fueron indicadas por HVD. En 12 se usó octreotida a razón de 1mcg/Kg/hora durante la fase aguda de HVD. Se encontraron várices esofágicas grado II-IV en 28 (96.5%) pacientes asociada a gastropatía hipertensiva. A 16 (57.1%) pacientes se les practicó ligadura de várices, con escleroterapia adicional en cinco. A 6 pacientes se les practicó escleroterapia. La mayoría de pacientes requirieron  $X=3.5$  sesiones para su erradicación. Todos los pacientes con HTP recibieron profilaxis primaria o secundaria con propranolol a dosis de 2-4 mg/kg/día. Los pacientes con ascitis requirieron hidroclorotiazida, espironolactona o furosemida. Cinco pacientes con AVB murieron de sepsis y coagulopatía en espera de un trasplante. Uno (obstrucción portal) falleció en cirugía de corrección de tetralogía de Fallot y uno falleció en el 5° día POP de trasplante hepático. Dos pacientes se encuentran en lista de espera de trasplante. **CONCLUSIÓN:** las causas más frecuentes de HP fueron la cirrosis por AVB y la obstrucción portal (58.1%). Los signos iniciales fueron ictericia y acolia y/o coluria y HVD (85.5%). En 22 (51.1) pacientes se practicó ligadura y/o escleroterapia para erradicar las várices. La morbilidad y mortalidad depende de la disfunción hepática progresiva y la necesidad de trasplante.

**HIPERFOSFATASEMIA BENIGNA TRANSITORIA DE LA INFANCIA.** Errázuriz G, Lagos MI, Meriq V. SERVICIO DE PEDIATRÍA HOSPITAL BASE, PUERTO MONTT, CHILE. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN MATERNOINFANTIL U. DE CHILE, SANTIAGO, CHILE gerrazuriz@surmet.cl

**INTRODUCCIÓN:** La hiperfosfatemia benigna transitoria de la infancia (HIBTI) es un cuadro clínico caracterizado por una elevación desproporcionada de los niveles séricos de fosfatasas alcalinas (FA) en cualquiera de sus fracciones (ósea, intestinal, hepática) en pacientes menores de 5 años, en ausencia de patología hepática u ósea específica, y durante un par de semanas a meses. El valor de éstas se normaliza sin mediar tratamiento específico. La HIBTI puede acompañarse de retraso ponderoestructural, alteraciones gastrointestinales, infecciones de vía aérea o bien ser hallazgo en pacientes asintomáticos. El estudio a realizar en estos pacientes comprende: hemograma, calcemia, fosfemia, función hepática y renal, radiografía de cuerpo, isoenzimas de FA, PTH y búsqueda de malabsorción intestinal si el caso lo amerita.

**CASOS CLÍNICOS:** En el Servicio de Pediatría del Hospital Base de Puerto Montt, entre los años 2000 y 2003, hemos pesquisado 5 casos compatibles con HIBTI. Descripción de los casos: 4 pa-

cientes de sexo masculino y 1 femenino, todos diagnosticados en otoño o invierno. La edad de diagnóstico fluctúa entre los 9 meses y 2 años 4 meses. Los 4 varones presentaron como pródromo, diarrea prolongada de 2 a 7 meses, con deterioro de la curva pondoestatural (PE) que orientó a malabsorción y 1 (la niña) con infección respiratoria baja (síndrome bronquial obstructivo). Su curva PE era normal. Todos habían recibido profilaxis con vitamina D adecuadamente. Los niveles de FA van desde 2943 U/L a 11170 U/L. 4 pacientes con hemograma normal y 1 con anemia leve microcítica. Transaminasas, creatinina, Ca, P normales. Rx de carpo normales sin signos de raquitismo. PTH con valor de 7,3 a 30,3 pg/ml (normal). En los 4 varones se midió anticuerpos antiendomisio que fueron negativos. En 3 varones y la niña se midió isoenzimas de FA. La niña tenía aumento de la fracción ósea y hepática. Dos varones tenían predominio de la fracción ósea y el otro de la hepática. Las FA se normalizaron entre 1 y 4 meses transcurridos desde el diagnóstico, lo que es coincidente con la recuperación de la curva PE en los varones. **DISCUSIÓN:** LA HIBTI debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cuadros clínicos acompañados de una elevación de las FA. Entre estos diagnósticos diferenciales deben considerarse raquitismo, osteopenia del prematuro, nefropatías, hepatopatías, malabsorción intestinal, hiperparatiroidismo, destrucción ósea de distintas causas