

## **CO01 - OUTCOME OF CHILDREN WITH SHORT BOWEL SYNDROME TREATED WITH A MODIFICATION OF THE STANDARD STEP**

Javier Bueno<sup>1</sup>; Susana Redecilla<sup>1</sup>; Laura Garcia<sup>1</sup>; Raquel Nuñez<sup>1</sup>; Jose Andres Molino<sup>1</sup>; Manuel Lopez<sup>1</sup>; Oscar Segarra<sup>1</sup>

1 - HOSPITAL UNIVERSITARIO VALL D'HEBRON

### **Introdução**

The STEP is an intestinal lengthening procedure to treat short bowel syndrome (SBS) with a success rate to achieve a free-state of parenteral nutrition (PN) between 38- 68%. Recently we have described a modification of the standard STEP which can be applied to the duodenum.

### **Objectivos**

To describe the outcomes of children with SBS who underwent the modified STEP at our institution.

### **Materiais e métodos**

Between 2005-2017, 13 (7M, 6F) children (median age: 5.7 years (range:6 months-18 years) with neonatal SBS underwent the modified STEP. Median weight was 13.4 kg (range: 3.4-32 kg). In addition, 4 patients with dilated duodenum simultaneously underwent duodenal lengthening. Causes of intestinal failure were: gastroschisis (n=3), Hirschsprung (n=2), NEC (n=6), and mid-gut volvulus (n=2). The median intestinal length at the time of neonatal surgery was 32 cm (range:0-75 cm). Only one child retained the ileocecal valve, and 8(61%) preserved <50% of colon. STEP indication were to achieve nutritional autonomy (n=10) and metabolic disturbances with failure to thrive (n=3). Five patients only had one central vein access for which PN was being administered. Two patients underwent re-STEP procedures.

### **Conclusões**

The mean intestinal length pre-STEP and post-STEP were 65 cm (range:0-140 cm) and 136 cm (range:40-200), respectively. There were 2 surgical complications (1 leak and 1 intestinal obstruction caused by a big seed). With a mean follow-up of 49±37 months, there was only one death due to central line sepsis 9 months after surgery in a child already weaned off TPN. 8/10 patients achieved nutritional autonomy (one still requires i.v fluids and is on teduglutide) and 3/3 children improved their metabolic/nutritional status. All the patients who underwent duodenal lengthening were weaned off TPN.

CONCLUSIONS. The modified STEP success rate is at least similar or even superior to the standard technique in the treatment of SBS avoiding intestinal transplantation.

**Palavras-chave : short bowel syndrome**

## **CO02 - MEDICAMENTOS BIOLÓGICOS NA DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL – AVALIAÇÃO DO PROTOCOLO DE “QUICK STEP-UP”**

Maria Do Céu Espinheira<sup>1</sup>; Catarina Oliveira<sup>2</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; Jorge Amil Dias<sup>1</sup>

1 - CHSJ; 2 - CHBV

### **Introdução**

A terapêutica biológica é uma importante opção no tratamento da doença inflamatória intestinal. A opção por protocolos de “*top-down*” não está ainda devidamente validada em Pediatria e o “*step-up*” poderia comprometer o desejável controlo precoce da doença. Alguns trabalhos sugerem que a evolução pode ser mais favorável quando os biológicos são usados precocemente.

### **Objectivos**

Avaliação do protocolo de “quick step-up”.

### **Materiais e métodos**

Análise retrospectiva dos doentes em consulta pediátrica no Centro Hospitalar de São João entre janeiro de 1999 e outubro de 2016, com doença inflamatória intestinal, submetidos a terapêutica biológica.

### **Conclusões**

Durante o período avaliado foram diagnosticados 280 casos de doença inflamatória intestinal: 68% Doença de Crohn (DC), 28% Colites Ulcerosas (CU) e 4% Colites Indeterminadas (CI). Em 36% dos doentes foi prescrita terapêutica biológica (82% DC e 18%CU). A mediana de idade no diagnóstico foi de 13 anos (M:66%; F:33%). Realizaram terapêutica biológica 83 doentes com DC e 18 com CU. Em cada um dos grupos 55% dos doentes cumpriram critérios para a realização do protocolo de “quick step-up”.

Do total de 101 doentes em terapia biológica, um teve falência primária ao infliximab, 5 (3 DC e 2 CU) perderam resposta terapêutica ao infliximab entre a 10<sup>o</sup> e a 37<sup>o</sup> toma, e estão atualmente controlados com adalimumab.

O período de tempo desde o diagnóstico até ao início do biológico foi inferior a 2 anos em 78% dos casos, e destes 72% iniciaram-na durante o primeiro ano.

Cerca de um terço dos doentes com DII de início na adolescência necessitam de tratamento com biológicos. O protocolo actual de “quick step-up” permite identificar os casos que não respondem ao tratamento convencional e promover o controlo da doença na janela de oportunidade que poderá evitar excessiva degradação ou progressão da doença. Cerca de 2/3 dos doentes foram poupados à exposição precoce a fármacos biológicos.

**Palavras-chave : Doença inflamatória intestinal; Terapêutica; Biológicos**

## **CO03 - DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL – “RECLASSIFICADA”, A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL III**

Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Ceu Espinheira<sup>1</sup>; Sara Silva<sup>1</sup>; Marta Alves<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Jorge Amil<sup>1</sup>

*1 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Serviço Pediatria do Centro Hospitalar São João*

### **Introdução**

O diagnóstico e classificação da Doença Inflamatória Intestinal (DII) pode ser difícil e, por vezes, é impossível ser classificada como Doença de Crohn ou Colite Ulcerosa, chamando-lhe então “DII-não classificada”. É ainda desconhecido se este subtipo será uma entidade própria ou uma DII que irá modificar-se e ser reclassificada ao longo do tempo. A utilização de um algoritmo pode facilitar a classificação dos casos ambíguos.

### **Objectivos**

Caracterizar uma população pediátrica com diagnóstico de “DII – não classificada” mediante a aplicação dos critérios de diagnóstico revistos do Grupo do Porto da ESPGHAN.

### **Materiais e métodos**

Estudo retrospectivo observacional descritivo e analítico, com análise das variáveis sexo, apresentação clínica, parâmetros endoscópicos e histológicos, imagiológicos e serológicos, assim como a sua evolução.

### **Resultados:**

Identificaram-se 9 crianças, 56% do sexo feminino e idade média de 11±3,6anos no diagnóstico. Clinicamente, 78% tinham sintomas sugestivos de Colite Ulcerosa; em 22% havia dor abdominal e sintomas constitucionais. Havia história familiar de DII em 1/3 dos doentes. O diagnóstico foi estabelecido cerca de 4 meses (1-24) desde o início dos sintomas. Atualmente, após um tempo seguimento de 1,4 anos (0,25 - 4,75), 8 doentes encontram-se em remissão clínica e analítica (56% sob messalazina oral ± tópica, 44% sob messalazina e azatioprina), 1 em atividade por incumprimento terapêutico. Após aplicação do algoritmo diagnóstico foi possível reclassificar 6 dos 9 casos (67%, 2 casos reclassificados como Doença de Crohn e 4 como Colite Ulcerosa). Um dos doentes com “DII-não classificável” na investigação inicial foi reclassificado 3 anos depois como Colite Ulcerosa.

### **Conclusão**

A aplicação dos novos critérios foi útil na classificação diagnóstica de uma percentagem significativa de doentes. A sua utilização poderá assim ser oportuna na classificação de alguns doentes com “DII-não classificável” embora possam persistir casos cujo diagnóstico definitivo dependa da evolução mais prolongada.

**Palavras-chave :** Doença Inflamatória Intestinal, não-classificada,

## **CO04 - UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LOS DEPÓSITOS DE ANTICUERPOS ANTITRANSGLUTAMINASA IGA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENTEROPATÍAS SUGESTIVAS DE EC**

Maria Roca<sup>1</sup>; Ester Donat<sup>1,2</sup>; Etna Masip<sup>1,2</sup>; Blanca Benavent<sup>1</sup>; Begoña Polo<sup>1,2</sup>; Miguel Bolonio<sup>1</sup>; David Ramos<sup>1,3</sup>; Carmen Ribes-Koninckx<sup>1,2</sup>

*1 - Unidad de Enfermedad Celiaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia; 2 - Gastrohepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.; 3 - Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

### **Introdução**

En estudios previos se ha observado presencia de depósitos intestinales anti-transglutaminasa tisular IgA(Dep-TG2) en pacientes con Enfermedad Celiaca(EC), EC potencial y Dermatitis Herpetiforme.

### **Objetivos**

Valorar la utilidad de la detección de Dep-TG2 en el diagnóstico de EC.

### **Materiais e métodos**

Biopsias intestinales(BI) realizadas entre los años 2012 y 2016, de pacientes remitidos a la Unidad de Gastroenterología Pediátrica para estudio ante sospecha de EC. Determinamos la presencia de Dep-TG2, mediante técnica de inmunofluorescencia doble, de forma programada en los pacientes con serología negativa o valores bajos de anticuerpos antitransglutaminasa (ATG2) y/o asintomáticos; igualmente en los que tras estudio histológico se detecta una lesión de bajo grado (Marsh 0-I). Así mismo, realizamos depósitos en una selección aleatoria de pacientes con serología claramente positiva y lesión histológica Marsh II-III.

### **Conclusões**

Resultados: 45 pacientes (26 niñas) edad (media±DS): 6.4±4.12 años. En el grupo 1: 10 niños con clínica digestiva y serología de EC negativa, lesión Marsh 0-I, siendo en todos las BI los Dep-TG2 negativos; el diagnóstico fue APLV no-IgE mediada, SGNóEC, o diarrea crónica inespecífica. El grupo 2 está formado por 6 niños, 2 asintomáticos y 4 con clínica digestiva, todos con serología de EC positiva y HLA compatible; en todos ellos los Dep-TG2 fueron positivos y el diagnóstico final fue EC.

En el grupo 3: 29 pacientes con EC, 6 asintomáticos y 23 con clínica digestiva, serología positiva, BI Marsh II-III y HLA compatible con EC; en todos ellos detectamos Dep-TG2.

Conclusiones: La alta sensibilidad y especificidad de los Dep-TG2 apoyan su utilidad como método complementario en la aproximación diagnóstica de pacientes pediátricos con enteropatía sugestiva de EC, especialmente en aquellos con lesiones de bajo grado y/o en pacientes asintomáticos. La alta eficacia diagnóstica debería ser confirmada en pacientes con patologías autoinmunes no EC, en los que, en población adulta, se ha descrito una menor especificidad.

**Palavras-chave : Enfermedad celiaca, Depósitos de TG2-IgA**

## **CO05 - PAPEL DE LOS ANTICUERPOS ANTIENDOMISIO EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD CELÍACA SIN BIOPSIA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES**

Maria Roca<sup>1</sup>; Natalia Marco<sup>1</sup>; Ester Donat<sup>1,2</sup>; Etna Masip<sup>1,2</sup>; Begoña Polo<sup>1,2</sup>; Paula Crespo<sup>1</sup>; Carmen Ribes-Koninckx<sup>1,2</sup>

*1 - Unidad de Enfermedad Celiaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia; 2 - Gastrohepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*

### **Introdução**

Los nuevos criterios diagnósticos de enfermedad celiaca(EC) ESPGHAN 2012 incluyen la positividad de los anticuerpos antiendomiso(AAE) como criterio indispensable para omitir la biopsia intestinal(BI) diagnóstica.

### **Objetivos**

Valorar el papel de los AAE en los criterios diagnósticos ESPGHAN 2012 de EC.

### **Materiais e métodos**

Estudio retrospectivo de pacientes pediátrico remitidos a nuestra Unidad, entre 1998 y 2016, a los que se les realizó AAE-IgA por sospecha de EC, mediante inmunofluorescencia indirecta utilizando como sustrato esófago de mono.

### **Conclusões**

Resultados:De 301 pacientes, 241 (edad media:5 años) fueron diagnosticados de EC (criterios ESPGHAN 1999), 99% de ellos con Marsh II-III, 4 eran AAE negativos, todos con anticuerpos antitransglutaminasa tisular(ATG2) negativos o <10xVR. En los 4 casos la realización de una BI era obligatoria por no cumplir los criterios ESPGHAN 2012.

De 60 pacientes no EC (edad media:6 años), en 48 con clínica digestiva el diagnóstico fue APLV no IgE mediada, SGNóEC, enteritis linfocítica o RGE; 12 pacientes asintomáticos en seguimiento clínico y serológico por riesgo genético de EC. Todos presentaron AAE negativos, excepto 2 pacientes con AAE positivos y BI M0: 1 paciente de 2 años con diarrea prolongada y antecedente de infección grave por rotavirus, ATG2>10xVR, AGA positivos, HLA no DQ2/DQ8, en el que un mes más tarde se negativizó AAE y ATG2. Otra paciente de 5 años, asintomática, familiar de 1er grado de EC, ATG2 positivos<10xVR y HLA DQ8; 2 años más tarde, tras presentar diarrea recurrente, serología positiva y BI MIII fue diagnosticada de EC.

La sensibilidad de los AAE-IgA alcanzó un 98% y la especificidad 97%. Conclusiones:A pesar de la subjetividad en su lectura e interpretación, los AAE realizados en un laboratorio con experiencia, tienen una alta especificidad para EC. Nuevos estudios prospectivos son necesarios para establecer el papel real de los AAE como criterio para poder omitir la BI en el diagnóstico de EC.

**Palavras-chave : Anticuerpos antiendomiso, Enfermedad celiaca**

## **CO06 - VALOR DEL INMUNOFENOTIPAJE DE LINFOCITOS INTRAEPITELIALES EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELIACA**

María De Los Ángeles Betancor Ramírez<sup>2</sup>; Daniel González Santana<sup>3</sup>; Olga Montes Ares<sup>1</sup>; Yanet Freguel Rodríguez<sup>2</sup>; Marta Siguero Onrubia<sup>2</sup>; Ruth Del Pino Castellano<sup>2</sup>; Juan Carlos Ramos Varela<sup>3</sup>; Luis Peña Quintana<sup>3</sup>

1 - Servicio de Inmunología. C.H.U. Insular Materno-Infantil. Las Palmas de G.C. España.;

2 - Servicio de Pediatría. C.H.U. Insular Materno-Infantil. Las Palmas de G.C. España.;

3 - Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. C.H.U. Insular Materno-Infantil. Las Palmas de G.C. España.

### **Introdução**

La enfermedad celiaca (EC) presenta alteraciones típicas de los linfocitos intraepiteliales (LIE) en las biopsias duodenales (aumento LIE totales, LIE CD3+, TCR  $\gamma/\delta$  y disminución CD3-CD103+iNK-like), útiles para su diagnóstico.

### **Objetivos**

Comprobar la utilidad del inmunofenotipaje de LIE en el diagnóstico de la EC.

### **Materiais e métodos**

Estudio casos-controles de 121 pacientes con EC, (9m-13a), con marcadores serológicos positivos, HLA DQ2 y/o DQ8, con biopsias duodenales según recomendaciones de la ESPGHAN, estudio anatomopatológico e inmunofenotipaje de LIE. Grupo control de 19 pacientes sin EC (13m-13a) con biopsias duodenales e inmunofenotipaje. Las biopsias se incubaron 1 hora en medio completo con EDTA 1 mM y DDT 1 mM a temperatura ambiente, con liberación de LIE, que se marcaron con anticuerpos monoclonales y se analizaron en citómetro de flujo. Se compararon datos clínicos, serológicos, histológicos y genéticos entre ambos grupos y se valoró el inmunofenotipaje de LIE como marcador diagnóstico de EC. Estudio estadístico con el programa SPSS 15.

### **Conclusões**

Mediana de edad: 4,4 años (casos) y 11,8 años (controles). En los pacientes con EC hubo elevación del porcentaje de LIE totales (15,3%), linfocitos CD3+ (92%) y TCR $\gamma/\delta$  (22%) en comparación con los controles: 5,6%, 80% y 7% ( $p<0.001$ ) y disminución de iNK-like: 2.7% frente a 18% ( $p<0.001$ ). En las curvas ROC, las áreas bajo la curva de LIE totales y subpoblaciones son mayores a 0,8, con una sensibilidad y especificidad para LIE totales del 87,6% y 94,7%; para CD3+ del 71,7% y 84.2 %; para los TCR  $\gamma/\delta$  del 87,6 % y 73,7% y, para los iNK-like, del 90,1 % y 84,2%, respectivamente. Los LIE confirmaron el diagnóstico en el 85,7% de los pacientes. El inmunofenotipaje de LIE es una herramienta útil para el diagnóstico de la EC, especialmente en casos dudosos, asintomáticos o en pacientes que ya estén con dieta sin gluten.

**Palavras-chave :** Enfermedad celiaca, inmunofenotipaje de linfocitos intraepiteliales, LIE totales, LIE CD3+, LIE TCR  $\gamma/\delta$ , LIE iNK-like.

## CO07- ¿SE PUEDE OMITIR LA BIOPSIA INTESTINAL EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD CELIACA SILENTE ?

Haydee Expósito De Mena<sup>1</sup>; Ricardo Torres Peral<sup>1</sup>; Ana Fernández De Valderrama<sup>2</sup>; Carmen Alonso<sup>3</sup>; Cristina Menendez<sup>4</sup>; Carlos Ochoa Sagrador<sup>5</sup>; Juan Manuel Bartolomé Porro<sup>6</sup>; Ana María Vegas Álvarez<sup>7</sup>; Jose Manuel Marugán De Miguelsanz<sup>3</sup>

1 - Hospital Universitario Salamanca.; 2 - Hospital universitario de Burgos; 3 - Hospital Clínico Valladolid; 4 - Hospital Universitario de León; 5 - Hospital Virgen de la Concha de Zamora; 6 - Hospital Río Carrión de Palencia; 7 - Hospital Rio ortega de Valladolid

### Introdução

En 2012, ESPGHAN publica una nueva guía para el diagnóstico de enfermedad celiaca (EC). En ella se establece la posibilidad de realizar el diagnóstico sin biopsia intestinal en pacientes sintomáticos que cumplen unos criterios.

### Materiais e métodos

Recogida retrospectiva de 841 pacientes con sospecha de EC, pertenecientes a 7 hospitales de Castilla y León. Criterio de Inclusión: biopsia intestinal (n=568). Se divide según la clínica (sintomáticos-asintomáticos). Seleccionando los pacientes con anticuerpos antitransglutaminasa tisular IgA (ATTG) > 10 veces el valor normal del laboratorio (VNL) y antiendomiso IgA (EMA) positivo (Grupo "Títulos altos de anticuerpos"); excluyéndose los que no tienen registrados anticuerpos o títulos inferiores/negativos. Para el análisis se aplica el Estadístico Exacto de Fisher.

### Conclusões

Se incluyen 568 casos (63,7% mujeres) con mediana de edad:3,3 años (p25-75 1.99-7,90). Se registra resultado de HLA en 494 pacientes (87 %). 468/568 (82,4 %) son sintomáticos, de estos, 159 (34%) clasificados como "Títulos altos de anticuerpos", de los cuales, 157 (98,7%) histología compatible con EC (Marsh  $\geq$  2). De 100 pacientes (17,6%) asintomáticos, 35 (35%) tenían "Títulos altos anticuerpos", de los cuales 33 (94,3 %) se diagnosticaron de EC (Marsh  $\geq$ 2) En el grupo "Títulos altos de anticuerpos" no existe diferencia estadísticamente significativa en el diagnóstico de EC dependiendo de si presentan síntomas o no(p=0,150). Al aplicar criterios ESPGHAN 2012 en nuestra población omitiríamos 133 (23,4%) de las biopsias realizadas. Aumentando al 29,2% (166 pacientes) si excluimos la clínica como criterio necesario. Uno de cada 3 asintomáticos (33/100) podría ser diagnosticado sin biopsia.

Nuestros resultados sugieren que la presencia de clínica no sería criterio necesario para el diagnóstico de EC sin biopsia intestinal si se cumplen el resto de criterios (ATTG>10VNL, EMA positivo y HLA compatible). Reduciríamos costes, ya que el 33% de los asintomáticos no precisarían biopsia. Es necesario realizar estudios para confirmar estos novedosos hallazgos.

**Palavras-chave : celiaca, silente, biopsia intestinal**

## **CO08 - ANÁLISIS DE PÉPTIDOS DE GLUTEN EN HECES PARA EL CONTROL DE LA ADHERENCIA A LA DIETA EXENTA DE GLUTEN EN PACIENTES CELIACOS.**

María Roca<sup>1</sup>; Ester Donat<sup>1,2</sup>; Etna Masip<sup>1,2</sup>; Begoña Polo<sup>1,2</sup>; Paula Crespo<sup>1</sup>; Victoria Fornes<sup>3</sup>; Carmen Ribes-Koninckx<sup>1,2</sup>

1 - *Unidad de Enfermedad Celiaca e Inmunopatología Digestiva, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia*; 2 - *Gastrohepatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia*.; 3 - *Biostatistics Unit, IIS La Fe, Valencia*.

### **Introdução**

Péptidos inmunotóxicos del gluten(GIP) son resistentes a la digestión gastrointestinal, pudiendo ser detectados en heces de individuos sanos después de un consumo de gluten.

### **Objectivos**

Valorar la eficacia de la detección de GIP en heces, para monitorizar la adherencia a la dieta exenta de gluten en pacientes con enfermedad celiaca (EC).

### **Materiais e métodos**

Se analizan 48 muestras de heces (1/paciente) de niños sanos. Grupo1: 16 lactantes (6-24meses), con consumo de gluten calculado mediante registro dietético específico y como grupo control(Grupo2) 32 lactantes (edad:0-6 meses), en los que no se ha introducido gluten en la dieta. G2A: 15 con lactancia materna exclusiva, G2B: 8 con lactancia mixta y G2C: 9 con lactancia artificial.

Las muestras recogidas fueron analizadas mediante un método inmunocromatográfico rápido y un ELISA(Biomedal), basados en el uso del anticuerpo anti-gliadina 33-mer G12.

### **Conclusões**

Resultados:En el grupo 1, el consumo diario de gluten varió entre 0.5g y 10.5g/día; mediante ELISA todos los lactantes tuvieron valores $>0.156\mu\text{gGIP/g}$  heces (media:11.15 y rango 0.56-46.79 $\mu\text{gGIP/g}$ ). Se observa una correlación significativa( $p=0.03$ ) entre los gramos de gluten consumidos y los  $\mu\text{gGIP/g}$  en heces. Además, el test inmunocromatográfico rápido fue positivo en 12/16 (sensibilidad=75%).

En el Grupo control, mediante ELISA todos los lactantes presentaron valores  $<0.156\mu\text{gGIP/g}$  independientemente del tipo de lactancia y por el test inmunocromatográfico los resultados fueron también negativos en todos, i.e. 100% especificidad para ambos métodos.

El índice de concordancia Kappa Fleiss (Kappa=0.79) indica una concordancia moderada entre ambos métodos.

Conclusiones:La correlación entre la cantidad de gluten consumida y la recuperación de GIP en heces permitiría la detección de transgresiones y una aproximación cuantitativa de las mismas. Aunque el test inmunocromatográfico es prometedor para el autocontrol de los pacientes con EC, es necesario establecer valores de corte seguros, estudiando el impacto que puede tener el consumo de productos específicos sin gluten( $<200$  ppm) en la cantidad de péptidos recuperados.

**Palavras-chave : Enfermedad celiaca, Péptidos inmunotóxicos de gluten (GIP), Dieta exenta de gluten**



## **CO09 - INFLUENCIA DE FACTORES AMBIENTALES EN LA HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD CELIACA. RESULTADOS DE LOS DIEZ AÑOS DE SEGUIMIENTO DE LA COHORTE ESPAÑOLA DEL ESTUDIO PREVENTCD**

Paula Crespo Escobar<sup>1</sup>; Gemma Castillejo<sup>2</sup>; Eva Martínez Ojinaga<sup>3</sup>; David Hervás<sup>1</sup>; Ester Donat<sup>4</sup>; Isabel Polanco<sup>3</sup>; María Luisa Mearin<sup>5</sup>; Carmen Ribes-Koninckx<sup>4</sup>

1 - Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia, España.; 2 - Hospital Universitari Sant Joan, Reus, España.; 3 - Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.; 4 - Hospital Universitari i Politecnic La Fe, Valencia, España.; 5 - Leiden University Medical Centre, Leiden, Países Bajos.

### **Objetivos**

Evaluar la influencia de factores ambientales en la historia natural de la enfermedad celiaca (EC) en la cohorte española del Estudio Europeo PreventCD.

### **Materiais e métodos**

Se reclutaron 225 Niños de Valencia, Madrid y Reus, HLA DQ2/DQ8 positivos y con un familiar de 1er grado con EC. Entre los 4-6 meses recibieron gluten o placebo, entre los 7-10, todos recibieron la misma cantidad de gluten y de 10 en adelante, consumo libre que se evaluó prospectivamente mediante registros alimentarios, a los 11, 12, 14, 16, 18, 22, 24, 28, 30, 34 y 36 meses.

### **Conclusões**

Se analizaron 2565 registros, encontrándose diferencias significativas ( $p < 0.001$ ) en el consumo de gluten entre los tres centros, pero no entre los casos de EC y no-EC ( $p = 0.025$ ). El genotipo HLA-DQ2.5/DQ2.5 y DQ2.5/DQ2.2, presentó un riesgo relativo 4 veces superior, (4.7 [95% IC(0.80- 27.55)],  $p = 0.08$ ), el género masculino un riesgo relativo menor (0,18[95% IC(0,03-1,16)],  $p = 0,07$ ). No hubo diferencias significativas en la duración de la lactancia materna, ni entre centros ni entre casos de EC y no-EC ( $p > 0,05$ ). Se diagnosticaron 24 casos de EC, 11 antes de los 24 meses y 9 casos entre 24-36 meses; todos con Marsh 3 y anticuerpos positivos previos a la biopsia, siendo la mediana de edad de aparición de la serología positiva 26 meses; 20/24 presentaron síntomas gastrointestinales al diagnóstico; de los 4 asintomáticos, 3 fueron diagnosticados antes de los 24 meses.

Conclusiones: Ni la cantidad de gluten consumida entre 11-36 meses, ni la duración de la lactancia materna, son factores de riesgo determinantes en el desarrollo de EC, siendo genotipo y sexo los más relevantes. La EC puede debutar precozmente, y presentarse de forma asintomática incluso en lactantes. Estos hallazgos apoyan la protocolización de estudios de despistaje en familiares de primer grado desde edades muy tempranas.

**Palavras-chave : enfermedad celiaca, gluten, pediatría, población española**

## **CO10 - NUEVAS EVIDENCIAS DE LA INFLUENCIA DE LOS FACTORES AMBIENTALES EN LA ENFERMEDAD CELIACA: LA CANTIDAD DE GLUTEN CONSUMIDA NO ES CLAVE EN EL DESARROLLO DE LA ENFERMEDAD.**

Paula Crespo Escobar<sup>1</sup>; Maria Luisa Mearin<sup>2</sup>; Renata Auricchio<sup>3</sup>; Gemma Castillejo<sup>4</sup>; Judit Gyimesi<sup>5</sup>; Eva Martinez-Ojinaga<sup>6</sup>; Katharina Werkstetter<sup>7</sup>; Sabine Vriezinga<sup>2</sup>; Ilma Korponay-Szabo<sup>5</sup>; Sibylle Koletzko<sup>7</sup>; Isabel Polanco<sup>6</sup>; Ricardo Troncone<sup>3</sup>; Carmen Ribes-Koninckx<sup>8</sup>

*1 - Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia, España.; 2 - Leiden University Medical Centre, Leiden, Países Bajos.; 3 - Department of Medical Translational Sciences and European Laboratory for the Investigation of Food-Induced Diseases, University Federico II, Naples, Italia.; 4 - Hospital Universitari Sant Joan, Reus, España.; 5 - Coeliac Disease Center, Heim Pál Children's Hospital, Budapest, Hungría.; 6 - Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.; 7 - Dr. von Hauner Children's Hospital, Ludwig Maximilians University, Munich, Alemania.; 8 - Hospital Universitari i Politécnic La Fe, Valencia, España.*

### **Objetivos**

Evaluar si la ingesta media de gluten (IMG) es un factor de riesgo en el desarrollo de enfermedad celiaca (EC), en la cohorte de riesgo del Estudio Europeo PreventCD ([www.preventcd.com](http://www.preventcd.com)), seguida hasta los 6 años.

### **Materiais e métodos**

Se cuantificó prospectivamente la IMG, mediante registros alimentarios, de 715 niños HLA-DQ2/DQ8 positivos de Alemania, España, Hungría, Italia y Países Bajos, Valencia. Entre los 4-6 meses los niños recibieron 100mg de gluten o placebo, entre 7-10, todos la misma cantidad de gluten y de 10 meses en adelante, se permitió el consumo libre que se evaluó a diferentes edades: 11,12, 14, 16, 18, 22, 24, 28, 30, 34 y 36 meses.

### **Conclusões**

Se analizaron 6750 registros alimentarios, encontrándose diferencias estadísticamente significativas ( $p < 0.001$ ) entre los diferentes países pero no entre los casos de EC y no-EC en cada país ( $p > 0.05$ ), registrándose la IMG más alta en Hungría entre los 11-18 meses y de 18 a 36 meses en Italia, y la ingesta más baja en España a cualquier edad. En el análisis de riesgo relativo (RR), las variables país, género y grupo de intervención (gluten o placebo), no mostraron asociación significativa con el desarrollo de EC ( $p = 0.40$ ;  $0.22$ , y  $0.59$ , respectivamente). Tampoco los diferentes grupos de riesgo HLA, excepto el haplotipo HLA-DQ2.2/DQ7, donde se encontró que en estos individuos, el aumento brusco de la IMG entre los 11 y 18 meses, aumentaba el riesgo de desarrollo de EC (RR:  $5.81$ ;  $95\%$  CI [ $1.18$ ,  $28.74$ ],  $p = 0.031$ ). El número de casos de EC en el momento del análisis fue: Alemania=10, España=24, Hungría=24, Italia=18, Países Bajos=18.

### **Conclusiones:**

El patrón de consumo de gluten así como la cantidad consumida entre los 11-36 meses de edad, no es un factor de riesgo en el desarrollo de EC hasta los 6 años, para la mayoría de los genotipos de riesgo HLA.

**Palavras-chave : Enfermedad celiaca, población Europea, consumo gluten**

## **CO11 - ANALYSIS OF PEDIATRIC LIVER ALLOGRAFT FIBROSIS BASED ON THE MAIN PARENCHYMAL AREAS**

Carla Venturi Monteagudo<sup>1</sup>; Raymond Reding<sup>2</sup>; Christine Sempoux<sup>3</sup>; Etienne Sokal<sup>4</sup>

*1 - Pediatric Surgery and Transplant Unit, Université Catholique de Louvain, Brussels Belgium; 2 - Pediatric Surgery and Transplant Unit, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain, Brussels, Belgium; 3 - Institut universitaire de pathologie, Centre hospitalier universitaire Vaudois, Lausanne, Suisse; 4 - Department of Pediatrics, Gastroenterology & Hepatology Unit, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain, Brussels, Belgium.*

### **Introdução**

Previously we reported progressive liver allograft fibrosis in 74% (n=54) of long-term pediatric patients, connecting transplant-related parameters and clinical variables with portal, sinusoidal and centrilobular fibrosis

### **Objectivos**

In this study, with the aim to analyze the evolution of allograft fibrosis based in the main areas of the liver parenchyma,

### **Materiais e métodos**

we extended the analysis to 595 protocol liver biopsies, which belonged to 139 pediatric liver transplant (LT) recipients followed at 6 months, 1, 2, 3, 5, 7 and 10 years post- LT, correlating graft histology with clinical variables to endorse risk factors for fibrosis development.

### **Conclusões**

Normal liver histology was found in 5%, 3%, and 1 % of LB at 6 months, 3, and 5 years, respectively; nor at 7 years, neither at 10 years. Allograft fibrosis showed an increment of 44% between 6 months to 2 years, 54% between 3 to 5 years, and 33% in the long-term (7-10 years). The male gender (p=0.002); deceased donors (p=0.02); ischemia time > 400 minutes (p=0.03); biliary complications (p=0.03); gamma-globulins >15% (p=0.03); and lymphoproliferative disease (p=0.01) were found to contribute to fibrosis development. Whilst, no patients required re-LT a cause of fibrosis. Overall, sinusoidal fibrosis increased 68%, while portal and central fibrosis showed 50% and 13% of increment, respectively. Portal fibrosis was related to unspecific inflammation (p<0.01), and ductal proliferation (p<0.01). Sinusoidal fibrosis was also related to ductal proliferation (p=0.006). The steatosis found at early post-LT period (6 months to 2 years) was correlated with long-term sinusoidal and centrilobular fibrosis (p=0.03). The use of steroid therapy along the time (n=97) did not show to prevent fibrosis progression in our population, (p=0.1). In conclusion, we corroborate that liver allograft fibrosis has a dynamic evolution with mostly progression along the time. Peri- and post-LT-associated factors may condition fibrosis development in a specific area of the liver parenchyma.

**Palavras-chave : Children, liver fibrosis, liver transplantation, long-term, outcome**

## **CO12 - RELIABILITY OF TRANSIENT ELASTOGRAPHY FOR PAEDIATRIC LIVER ALLOGRAFT FIBROSIS**

Carla Venturi Monteagudo<sup>1</sup>; Christine Sempoux<sup>2</sup>; Etienne Sokal<sup>3</sup>; Philippe Clapuyt<sup>4</sup>; Raymond Reding<sup>1</sup>

*1 - Pediatric Surgery and Transplant Unit, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain, Brussels, Belgium; 2 - Institut universitaire de pathologie, Centre hospitalier universitaire Vaudois, Lausanne, Suisse; 3 - Department of Pediatrics, Gastroenterology & Hepatology Unit, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain, Brussels, Belgium.; 4 - Department of Radiology, Cliniques Universitaires Saint Luc, Université Catholique de Louvain, Brussels, Belgium*

### **Introdução**

Transient Elastography (TE) is a non-invasive technique, which estimates the stiffness of a cylindrical volume of liver tissue, 100-fold the size of a standard needle biopsy sample. TE has been validated in adults as predictor of cirrhosis

### **Objectivos**

We aimed to evaluate the reliability of TE for paediatric liver allograft fibrosis.

### **Materiais e métodos**

Clinical and biochemical data, TE measurement and histology were reviewed in 99 primary paediatric recipients. Protocol liver biopsies were assessed by METAVIR (0-4) and by the Liver Allograft Fibrosis Score (LAFSc, 0-9), previously designed and validated specifically for Liver Allograft Fibrosis (Venturi C, et al, *American Journal of Transplantation* 2012; 12: 2986–2996).

### **Conclusões**

The median liver stiffness measurement was 5.30 KPa (range:2.2-21.3). Of the 99 histologic evaluations, 5 patients did not show fibrosis, scored by METAVIR (median TE values= 4.5 KPa (range 2.2-16.7) and only 1 patient did not show fibrosis by LAFSc (TE value: 2.3 KPa). Significant correlation was found between TE values and severe fibrosis (METAVIR F3 n=21, p= 0.002, and LAFSc (7-9 n=14, p=0.001). But, TE was less accurate for predicting mild and moderate fibrosis (METAVIR F<3 n=72, p=0.04, AUROC 0.65 and LAFSc ≤6 n=84, p=0.01, AUROC 0.74) (AUROC: area under the receiver operating characteristic curve). In Conclusion: Transient Elastography is a promising non-invasive method for detection of advanced fibrosis/cirrhosis in pediatric liver allograft fibrosis. Prospective studies need to be performed to determine the accuracy of Transient Elastography for the evaluation and follow-up of patients with mild and moderate fibrosis before to replace the LB

**Palavras-chave : liver transplant, children, outcome, fibrosis, non-invasive methods**

## **CO13 - COMPLICACIONES ASOCIADAS A LA RELACIÓN DEL TAMAÑO INJERTO/HUÉSPED EN DONANTE VIVO RELACIONADO. DIEZ AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TRASPLANTE**

Gustavo Tagliaferro Dr<sup>1</sup>; Maria Camila Sanchez Dra<sup>1</sup>; Lorena Cavalieri Dra<sup>1</sup>; Gustavo Boldrini Dr<sup>1</sup>; Victoria Fernandez Dra<sup>1</sup>; Josefina Martinelli Idnsira O Sobrenome Do Autor<sup>1</sup>; Arabella Sota Dra<sup>1</sup>; Florencia Ursino Dr<sup>1</sup>; Daniel Dagostino Dr<sup>1</sup>

1 - HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES

### **Objetivos**

Evaluar factores predictivos de complicaciones post trasplante hepático con donante vivo relacionado (DVR) según la relación entre el tamaño del injerto y el peso del receptor.

### **Materiais e métodos**

Estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal. De un total de 159 trasplantes pediátricos, se analizaron 67 niños trasplantados con DVR entre 2006 y 2016 del Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina. Se calculó la relación entre el peso del receptor al trasplante y la volumetría del segmento lateral izquierdo II-III del donante medido por Angio Tomografía computada de abdomen. Se excluyeron 14 pacientes ya que requirieron técnica de hiperreducción in situ en quirófano.

### **Conclusões**

De 53 trasplantes analizados, 11.3 % (6) presentaron una relación injerto/huésped <1% (grupo A), 75.4% (40) entre  $\geq 1\%$  y <4 % (grupo B) y 13.2% (7)  $\geq 4,0\%$  (grupo C). La media de edad fue de 22.7 meses. La media de peso del grupo A 12.7kgs (DS 1.3), grupo B 10.4kgs (DS 1.9), grupo C 7.5kgs (DS 0.9) ( $p < 0.0001$ ). La tasa de supervivencia del implante al año, fue del 88.70 % y a los cinco años del 83%, siendo del 100% para A. Las complicaciones vasculares y biliares fueron más frecuentes en el grupo C comparado con B y A (28.57%vs.10%vs.16 %) y (42.86%vs.25%vs.0%), respectivamente.

Una relación del tamaño injerto/huésped mayor al 4 % presentó mayor morbimortalidad en el post trasplante hepático. Sin embargo, un menor peso al trasplante sería un factor pronóstico de mayor impacto independientemente de la relación de tamaño entre el injerto y el huésped.

**Palavras-chave : trasplante hepatico**

## **CO14 - USE OF DIAGNOSTIC SCORES IN CHILDREN'S AUTOIMMUNE LIVER DISEASE – IAIHG SCORE CAN RULE-OUT THE DIAGNOSIS IN CLINICAL PRACTICE**

Cristina Gonçalves<sup>1</sup>; Muriel Ferreira<sup>1</sup>; Sandra Ferreira<sup>1</sup>; Susana Nobre<sup>1</sup>; Isabel Gonçalves<sup>1</sup>  
*1 - Pediatric and Adult Liver Transplantation Unit, Coimbra Hospital University Centre , Coimbra, Portugal*

### **Introdução**

The use of clinical scores to diagnose Autoimmune Liver Disease (AILD) and Autoimmune Hepatitis (AIH) has been proved useful for clinical and research purposes. In adults, a revised IAIHG and a simplified score (SS) are routinely used for diagnosis. However, the use of these criteria in children has been questioned.

### **Objectivos**

This study aims to compare the accuracy of the IAIHG score and the SS in children with diagnosis of AILD per ESPGHAN/NASPGHAN criteria.

### **Materiais e métodos**

46 patients with AIH were included (67% girls, mean age  $9,7 \pm 3,63$  years). 72% of patients with type 1 AIH; 28% with type 2 AIH; 30% with features of autoimmune sclerosing cholangitis. IAIHG score classified all patients as having AIH (22% "Probable AIH"; 78% "Definite AIH"). According to SS, 13% (n=6) of patients were classified as "Not diagnostic of AIH", 13% as "Probable AIH" and 74% as "Definite AIH". From the 6 patients that were classified as "Not diagnostic of AIH" according to SS, 2 were classified as "Definite AIH" according to IAIHG and 4 as "Probable AIH" according to IAIHG score. 46 patients with other liver diseases (9 NASH; 21 Chronic HBV; 9 Chronic HCV; 7 Wilson disease; 61% boys; mean age:  $8,1 \pm 4,7$  years) were tested for both scores. SS - Sensitivity:87%; Specificity:98%; Positive Predictive Value (PPV):97%; Negative Predictive Value (NPV):88%; IAIHG Score: Sensitivity:100%; Specificity:94%; PPV:93%; NPV:100%. No statistical significant differences were found in both scores between patients with and without AISC.

### **Conclusões**

In this study, IAIHG score had an excellent sensitivity for the diagnosis of AILD in children, but SS had a higher specificity. However, they did not perform well in discriminating sclerosing cholangitis features. These results suggest that IAIHG may provide superior diagnostic yield in clinical practice to screen AILD patients. In this regard, a negative result can exclude AILD.

## **CO15 - REFRACTORY ASCITES – SAFETY OF FUROSEMIDE PERFUSION IN A PEDIATRIC LIVER UNIT**

Ana Silva<sup>1</sup>; Susana Nobre<sup>2</sup>; Sandra Ferreira<sup>2</sup>; Cristina Gonçalves<sup>2</sup>; Emanuel Furtado<sup>2</sup>; Isabel Gonçalves<sup>2</sup>

1 - Hospital Pediátrico - CHUC; 2 - Unidade de Transplantação Hepática Pediátrica e de Adultos - CHUC

### **Introdução**

Ascites is a frequent complication of cirrhosis. Diagnosis is based on clinical and /or ultrasound evaluation. Refractory ascites (RA), by definition, cannot be prevented by oral diuretics[1]. Large volume paracentesis is the second line treatment recommendation. The use of furosemide continuous perfusion (FCP) was not reported in children. Concerns about safety outside the ICU do exist.

### **Objectivos**

Our aim was to review the clinical experience of Pediatric Liver Unit with FCP.

### **Materiais e métodos**

Descriptive analysis of ascites episodes confirmed by ultrasound in liver patients, treated in the last 5 years. Demographic and clinical data were collected. FCP doses started on 0,5mg/kg/24h. Patients were continuously monitored for vital signs and daily for abdominal girth, weight, serum and urinary electrolytes. Patients with serum albumin <27mg/dl received simultaneously albumin perfusion (AP).

### **Conclusões**

Among 91 episodes of ascites (30 patients), 12 were treated with FCP. Clinical diagnoses were: biliary atresia (50%), unknown etiology (25%), PFIC1, alfa-1 antitripsin deficiency and portal vein thrombosis (8,3%). Median dose/duration of FCP was 1,15 mg/kg/24h (min 0,63, max 2,68) / 6,9 days (1-23 days). AP was used in 81,8%. Median weight loss was 0,5%/day. Ascites resolved in 91,7% of episodes (11/12) under FCP during 4 days (median). Electrolyte imbalance occurred in 50% of episodes: hypokalaemia 3/12; hypofosfatemia 8/12. None patient had Na <125mmol/L or ascending >10mmol/L during FCP. Median Na before FCP was 134mmol/L and after 138mmol/L. All electrolyte imbalance was easily corrected, with final median values: K 4,25mmol/L and P 1,73mmol/L. Hypotension occurred in 4/12 episodes, all easily corrected.

Safety and efficacy of a low dose FCP for refractory ascites was demonstrated in this case series. Few complications were registered, the most frequent was electrolyte imbalance. No patient needed to be transferred to ICU. Basic monitoring makes the procedure feasible in a liver Unit.

**Palavras-chave : refractory, ascites, safety, furosemide, perfusion, pediatric**

## **CO16 - ESTADO DE INFEÇÃO POR EBV E TERAPÊUTICA COM TIOPURINAS NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA COM DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL**

Jorge Abreu Ferreira<sup>1</sup>; Helena Ferreira<sup>1</sup>; Ana Catarina Maia<sup>1</sup>; Céu Espinheira<sup>1</sup>; Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Jorge Amil Dias<sup>1</sup>

1 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica - Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João

### **Introdução**

A primoinfeção pelo vírus Epstein Barr pode contribuir para o aparecimento de linfomas pós-mononucleose em doentes jovens do sexo masculino EBV seronegativos com doença inflamatória intestinal(DII) sob terapêutica com tiopurinas. O conhecimento do *status* EBV pode influenciar o tipo de vigilância e terapêutica num grupo particularmente vulnerável à ocorrência de primoinfeção.

### **Objectivos**

Conhecer o estado de infeção EBV ao diagnóstico, taxa de primoinfeção, complicações e modificações terapêuticas decorrentes da primoinfeção na população pediátrica com DII em seguimento na consulta de Gastroenterologia Pediátrica nos últimos 3 anos.

### **Materiais e métodos**

Análise retrospectiva dos registos clínicos de todos os doentes com DII. Colhidos dados demográficos, serologias EBV, PCR EBV e terapêutica na data da primoinfeção.

### **Conclusões**

Do total de 184 doentes, identificados 120 com registo de serologia EBV, 65% sexo masculino. 113 estiveram sob terapêutica com azatioprina em algum momento. Idade média ao diagnóstico  $13,3 \pm 1,23$  anos e idade média aquando da realização de serologia  $14,3 \pm 2,1$  anos. Serologia EBV IGG foi positiva em 70% dos doentes e negativa em 28%; média de idades nos dois grupos semelhante. Tempo de exposição médio à azatioprina: 4 anos. Ocorreu primoinfeção EBV(IgM VCA e PCR positiva) em 4(3,3%), todos do sexo feminino, 2 sob azatioprina(média 10 meses de tratamento); dois apresentaram sinais clínicos e o diagnóstico foi confirmado em 1 semana; em outros dois a primoinfeção foi reconhecida no rastreio ao diagnóstico; três apresentaram citólise hepática e três leucopenia transitória; necessidade de internamento de um doente; dois não iniciaram azatioprina e nos outros dois foi suspensa.

O rastreio sistemático do *satus* EBV permitiu identificar os doentes em risco de primoinfeção e o aparecimento de sintomas sugestivos de infeção aguda em doentes seronegativos levaram a rápida confirmação do diagnóstico. O diagnóstico atempado permitiu ajustar a estratégia terapêutica poupando os doentes a potencial iatrogenia grave.

**Palavras-chave : Vírus Epstein Barr; Doença Inflamatória Intestinal; Tiopurinas**



## **CO17 - ESTUDIO COSTE-EFECTIVIDAD DE LA IMPEDANCIA INTRALUMINAL MULTICANAL EN LA ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO PEDIÁTRICA.**

Daniel González Santana<sup>1</sup>; Luis Peña Quintana<sup>1</sup>; Juan Carlos Ramos Varela<sup>1</sup>

*1 - Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. C.H.U. Insular Materno-Infantil. Las Palmas de G.C. España.*

### **Introdução**

La impedancia intraluminal multicanal combinada con pHmetría (IIM-pHmetría) es una técnica que aporta mayor información que la pHmetría en el diagnóstico de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), pero su coste es bastante mayor. Hasta el momento no se ha realizado un estudio coste-efectividad que compare ambas pruebas.

### **Objectivos**

Realizar un estudio coste-efectividad de la IIM-pHmetría comparada con la pHmetría para el diagnóstico de ERGE en Pediatría.

### **Materiais e métodos**

Análisis coste-efectividad del uso de la IIM-pHmetría para el diagnóstico de la ERGE comparada con la pHmetría, desde la perspectiva del financiador sanitario público. Se compararon los costes de ambas pruebas (precio de aparatos, software, fungibles, mantenimiento y personal) teniendo en cuenta la vida media de los equipos y las pruebas realizadas al año. Los costes evaluados fueron los directos y las unidades de coste euros del año 2.015. El horizonte temporal fue de 10 años. Las pruebas al año se calculó según las realizadas en 5 años (333). Análisis estadístico con Stata 13.

### **Conclusões**

Calculados los costes de la pHmetría y de la IIM-pHmetría, hallamos el coste incremental que supone el uso de la IIM-pHmetría frente a la pHmetría, que fue de 103,66 euros por cada prueba. Como primera medida de efectividad calculamos los casos adicionales detectados con IIM-pHmetría, que fue de 13,26%. Como segunda medida de efectividad incremental calculamos en cuántos de esos pacientes adicionales se realizó algún cambio en su tratamiento y mejoraron, que fue en el 6,15%. Por último, calculamos la ratio coste-efectividad incremental mediante la fórmula:  $RCEI=(C1-C0)/(E1-E0)$ , de manera que el financiador público tendría que pagar 846,98 euros por cada caso adicional y 1.827,69 euros por cada caso adicional con mejoría. Con los costes actuales IIM-pHmetría no es coste-efectiva en todos los pacientes con ERGE, pero quizás sí en determinados subgrupos (lactantes, pacientes con síntomas atípicos o con supresión ácida).

## **CO18 - CURSO CLÍNICO APÓS INDUÇÃO COM INFLIXIMAB EM DOENTES PEDIÁTRICOS COM DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL**

Marta Alves<sup>1</sup>; Sara Pires Da Silva<sup>1</sup>; Céu Espinheira<sup>1</sup>; Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Jorge Amil Dias<sup>1</sup>

*1 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal*

### **Introdução**

O uso de infliximab modificou o tratamento da doença inflamatória intestinal (DII).

### **Objectivos**

Caracterizar a evolução clínica numa população pediátrica com DII após a indução de remissão com infliximab.

### **Materiais e métodos**

Estudo retrospectivo, descritivo e analítico dos doentes com DII sob infliximab por um período mínimo de 6 meses, entre 2010-2016.

### **Conclusões**

Analisados 60 doentes (82% com doença de Crohn), 65% do sexo masculino, mediana de 16 anos (9-19). Aos 12 meses estavam sob infliximab 42 doentes, aos 2 anos 24 doentes e aos 3 anos 11 doentes. Ocorreu suspensão/ alteração de agente biológico em 17,2%. Na primeira administração, 68% apresentava atividade ligeira, 17% atividade moderada, 7% atividade grave. Nesse momento a mediana de calprotectina fecal (CF) foi de 792mg/g, a mediana de velocidade de sedimentação (VS) de 28mm e a de proteína C reativa (PCR) de 12,7mg/L.

No final da indução 73% (44/60) atingiram a remissão. A mediana de CF foi de 229mg/g, a de VS de 10mm e a de PCR de 1mg/L.

Encontravam-se em remissão 70% (42/60) aos 6 meses, 76% (32/42) aos 12 meses, 67% (16/24) aos 2 anos e 82% (9/11) aos 3 anos. O valor de VS no final da indução correlacionou-se positivamente com o seu valor aos 6 e 12 meses ( $p=0,00$ ,  $r=0,54$ ;  $p=0,028$ ,  $r=0,35$ ). Atingir remissão após indução associou-se significativamente à manutenção de remissão aos 6 e 12 meses ( $p=0,041$ ;  $p=0,040$ ). Esta diferença esbate-se aos 2 e 3 anos de tratamento.

Encontravam-se sob terapêutica concomitante com imunomodulador 72% dos doentes. Não se verificou uma associação estatisticamente significativa entre esta terapêutica concomitante e remissão da doença aos 6, 12 meses, 2 ou 3 anos. Não se verificou uma associação entre esta prática e suspensão/ mudança de agente biológico. Conclusões: Obter remissão após a indução com infliximab associa-se a boa probabilidade de resposta no primeiro ano de tratamento.

**Palavras-chave : Doença inflamatória intestinal**

## **CO19 - NÍVEIS DE INFLIXIMAB, ESTADO CLÍNICO E DECISÃO TERAPÊUTICA**

Sofia Fernandes<sup>1</sup>; Maria Do Céu Espinheira<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; Jorge Amil Dias<sup>1</sup>

*1 - Centro Hospitalar de São João, Porto, Serviço de Pediatria, Unidade de Gastroenterologia Pediátrica*

### **Introdução**

Níveis basais baixos de infliximab (IFX) e presença de anticorpos anti-IFX (AIFX) estão associados a perda de resposta terapêutica na doença inflamatória intestinal. Desde 2014 estes podem dosear-se no nosso hospital. O desfaseamento temporal destes resultados impede a sua utilização para decisão clínica em cada momento, sendo esta baseada na clínica e marcadores de atividade de doença.

### **Objectivos**

Comparar decisões terapêuticas baseadas na evolução clínica com as decisões que seriam efetuadas com base nos níveis de IFX e AIFX.

### **Materiais e métodos**

Análise das decisões terapêuticas feitas desde 2014 nos casos dos doentes pediátricos com Doença de Crohn e Colite Ulcerosa sob IFX e comparação com as que seriam tomadas pelo algoritmo do estudo TAXIT. Níveis terapêuticos de IFX: 3-7 µg/mL; concentração de AIFX positiva: > 1.7 µg/ml.

### **Conclusões**

Foram analisados os processos de 44 doentes (38 DC; 6 UC) e revistas 418 decisões clínicas. Idade média: 17 anos. Nível médio de IFX: 5.9 µg/mL. Níveis subterapêuticos e supraterapêuticos: 31.8% e 24.2%, respetivamente. Níveis de AIFX > 8 µg/mL: 3 doentes. Verificou-se fraca concordância entre as decisões baseadas na clínica e as que seriam feitas baseadas no referido algoritmo ( $\kappa = 0.061$ ,  $p = 0.004$ ). Manutenção do esquema terapêutico: 364 situações (54.1% discordantes); encurtamento do intervalo das sessões: 24 (50% discordantes); aumento da dose: 11 (100% discordantes); diminuição da dose: 2 (100% discordantes); espaçamento do intervalo: 17 (58.8% discordantes); suspensão do tratamento: 6 casos. Após 12 meses de avaliação, apenas 7 doentes (16%) apresentavam sinais de doença ativa. Não se constataram diferenças significativas na distribuição destes doentes, quando comparado o grupo com > 50% de decisões coincidentes com o algoritmo com o grupo com < 50% (17% e 15%, respetivamente).

Algoritmos de decisão poderão ajudar na orientação do tratamento biológico, particularmente nas situações de níveis subterapêuticos e títulos elevados de anticorpos.

**Palavras-chave : Infliximab, Doença inflamatória intestinal, Algoritmo**

## **CO20 - PREVALÊNCIA NACIONAL DE DOENÇA CELÍACA: ESTUDO MULTICÊNTRICO**

Nuno Saldanha<sup>1,2</sup>; Alzira Ferrão<sup>3</sup>; Fátima Simões<sup>3</sup>; Isabel Martinho<sup>4</sup>; Paulo Oom<sup>5</sup>; Sílvia Batalha<sup>5</sup>; Ana Lia Silva<sup>9</sup>; Elsa Rocha<sup>6</sup>; Rute Gonçalves<sup>7</sup>; Raquel Amaral<sup>8</sup>; Ana Reis<sup>15</sup>; Ana Isabel Lopes<sup>10</sup>; Filipa Santos<sup>11</sup>; Maria Ferreira<sup>12</sup>; Filipa Caldeira<sup>12</sup>; Mariana Branco<sup>4</sup>; Francisco Lima<sup>13</sup>; Miguel Antunes<sup>14</sup>; Filipa Teixeira<sup>2</sup>; Miguel Machado<sup>13</sup>; Patrício Costa<sup>1</sup>; Alexandra Estrada<sup>13</sup>; Henedina Antunes<sup>1,2,16</sup>

*1 - Escola de Medicina da Universidade do Minho; 2 - Unidade de Gastrenterologia Pediátrica do Hospital de Braga; 3 - Consulta de Gastrenterologia Pediátrica, Hospital de São Teotónio; 4 - Consulta de Pediatria/Gastrenterologia Pediátrica, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE, Viana do Castelo; 5 - Consulta de Gastrenterologia Pediátrica, Hospital Beatriz Ângelo; 6 - Consulta de Pediatria/Gastrenterologia Pediátrica, Hospital de Faro; 7 - Consulta de Gastrenterologia Pediátrica, Hospital do Funchal; 8 - Consulta de Gastrenterologia Pediátrica, Hospital Divino Espírito Santo de Ponta Delgada; 9 - Consulta de Pediatria/Nutrição Pediátrica, Hospital Divino Espírito Santo de Évora; 10 - Unidade de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica, Hospital de Santa Maria; 11 - Unidade de Gastrenterologia e Nutrição Pediátrica, Hospital D. Estefânia/Hospital Cuf Descobertas; 12 - Consulta de Gastrenterologia Pediátrica, Hospital Garcia da Orta; 13 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga; 14 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 15 - Consulta de Pediatria/Patologia de Gastrenterologia e Nutrição, Hospital Padre Américo; 16 - Centro Clínico Académico 2CA-Braga*

### **Introdução**

A prevalência de doença celíaca (DC) em Portugal é desconhecida. O único estudo numa população portuguesa obteve uma prevalência de 0,7%, 1:134 ]IC95% 1:500-1:53[. Está recomendado fazer o rastreio da doença com o anticorpo anti-transglutaminase (tTG), que apresenta especificidade de 97,9%.

### **Objectivos**

Determinar a prevalência de DC e deficiência de imunoglobulina A (IgA) em território nacional e por regiões do país.

### **Materiais e métodos**

Para se obter a prevalência de DC numa amostra representativa da população portuguesa de adolescentes com 13 e 14 anos, com erro amostral de 0,5%, seria necessário rastrear 1144 alunos. Procedeu-se à determinação no soro do anticorpo tTG pelo método EliA™ Celikey IgA e da IgA por imunonefelometria. Se deficiência de IgA ou anticorpo anti-tTG positivo os adolescentes seriam observados em consulta hospital para estabelecer diagnóstico definitivo de DC. Este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética para a Saúde, Comissão Nacional de Protecção de Dados, Direcção Geral da Saúde e Direcção Geral de Educação.

### **Conclusões**

O anticorpo anti-tTG foi positivo em 9 de 1399 amostras, a prevalência nacional de DC foi de 1:156 ]IC95%, 1:446-1:94[. O anticorpo tTG foi >10x a referência em 5 casos. Apresentaram deficiência parcial de IgA 45 adolescentes, com uma prevalência de 1:36 ]IC95% 1:52-1:27[; com deficiência total 4 adolescentes com uma prevalência de 1:350 ]IC95% 0-1:177[. Um aluno reportou já ter o diagnóstico de DC. Dos 9 adolescentes positivos 1 pode não ser celíaco porque não recorreu, ainda, à equipa de investigação.

Com deficiência de IgA receberam-se 7 contactos que se revelaram negativos na investigação para DC.

A prevalência nacional de DC foi de 0,6%.

A prevalência foi de 1:156 ]IC95%, 1:446-1:94[considerando os 9 casos positivos ou 1:175 ]IC95%, 1:566-1:103[ se o caso que ainda não contactou for negativo. A deficiência de IgA, parcial foi 2,8%, 1:36 ]IC95% 1:52-1:27[ e total 0,3%, 1:350 ]IC95% 0-1:177[.

**Palavras-chave : doença celíaca, prevalência, nacional, anticorpo anti-transglutaminase, IgA**

## **CO21 - RECTOCOLITE ALÉRGICA NO LACTENTE – EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL NÍVEL 3**

Ana Silva<sup>1</sup>; Raquel Penteado<sup>1</sup>; Juliana Roda<sup>2</sup>; Carla Maia<sup>2</sup>; Susana Almeida<sup>2</sup>; Ricardo Ferreira<sup>2</sup>

1 - Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Unidade de Gastroenterologia e Nutrição Pediátricas - Hospital Pediátrico, CHUC

### **Introdução**

A rectocolite é uma manifestação clínica frequente da alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) no lactente, habitualmente de curta duração. A prova de provocação oral (PPO) é fundamental para o diagnóstico, pois, pode permitir a liberalização mais precoce da dieta dos lactentes e das suas mães.

### **Objectivos**

Caracterizar os doentes com suspeita de rectocolite alérgica que realizaram PPO de forma a otimizar procedimentos.

### **Materiais e métodos**

Análise retrospectiva dos casos clínicos com suspeita de rectocolite por APLV últimos 2 anos. Avaliámos a idade de apresentação, manifestações clínicas, resposta à dieta de evicção, PPO e evolução.

### **Conclusões**

No período estudado foram realizadas 26 PPO por suspeita de rectocolite alérgica. A idade mediana de início da clínica foi 2M (15d - 3,5M), 69% sob aleitamento materno exclusivo. A apresentação clínica mais frequente foi rectorragia isolada (42%), associada a diarreia (27%) e a vômitos (4%). A mediana do tempo entre início dos sintomas e a dieta foi de 12 dias. Em 42% houve resposta incompleta à dieta materna e em 2 casos houve necessidade de suspensão do leite materno. A mediana do tempo desde o início da dieta até à primeira consulta de Gastroenterologia foi de 1,2 meses. O período entre a resolução dos sintomas e a PPO foi de 3,8 meses (mediana). A proveniência da maioria dos doentes foi do Serviço de Urgência (73%). Houve 5 PPO positivas, realizadas aos 4,5 meses de idade (mediana), duas das quais eram *food protein induced enteropathy syndrome*. As PPO de tolerância foram todas negativas. Havia antecedentes de atopia em 24%.

A confirmação formal do diagnóstico ocorreu apenas em 5 casos (20%), provavelmente pelo atraso na realização da PPO diagnóstica. É fundamental a realização precoce da PPO de modo evitar dietas desnecessárias e prolongadas.

**Palavras-chave : Rectocolite, alérgica, prova, provocation, oral, diagnóstico, lactente**

## **CO22 - EXISTE RELAÇÃO ENTRE METHANOBREVIBACTER SMITHII E PESO CORPORAL EM ADOLESCENTES?**

Ana Paula Bidutte Cortez<sup>1</sup>; Humberto Bezerra Araújo Filho<sup>1</sup>; Ricardo Palmero<sup>1</sup>; Mirian Da Silva Carmo Rodrigues<sup>2</sup>; Mauro Fisberg<sup>3</sup>; Mauro Batista De Moraes<sup>1</sup>

1 - Disciplina de Gastroenterologia Pediátrica da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina, São Paulo, Brasil.; 2 - Centro Universitario FIEO, Osasco, SP, Brasil; 3 - Departamento de Pediatria - UNIFESP/EPM, Centro de Dificuldades Alimentares - Instituto Pensi - Hospital Infantil Sabará.

### **Introdução**

Evidências mostram diferenças na microbiota intestinal de obesos. A *Methanobrevibacter smithii*, do reino *Archea*, principal bactéria metanogênica, pode ser responsável por maior extração e armazenamento de energia a partir de processos fermentativos. Maiores concentrações de *M. smithii* foram associados ao excesso de peso em crianças entre 6 e 10 anos (Mbakwa et al. Obesity. 2015;23:2508–16).

### **Objectivos**

Assim, o objetivo deste estudo é relacionar a contagem de *M. smithii* com o peso corporal em adolescentes com peso adequado e com obesidade.

### **Materiais e métodos**

Estudo transversal com 48 adolescentes saudáveis (15 com peso adequado e 33 com obesidade). Foram avaliados, peso, estatura e IMC (kg/m<sup>2</sup>). A obesidade foi definida pelo escore-Z de IMC/idade <sup>3</sup>+2 desvio-padrão (OMS). A contagem de *M. smithii* nas fezes foi realizada por PCR em tempo real.

### **Conclusões**

Os adolescentes com obesidade apresentaram menor média (p=0,050) de idade (13,8±2,5) que os adolescentes com peso adequado (15,3±1,8). Em relação aos índices antropométricos, os adolescentes com obesidade, apresentaram maiores (p<0,05) escores-Z de estatura/idade (0,8±1,2) e IMC/idade (+3,0±0,6) que os adolescentes com peso adequado (respectivamente, -0,1±0,9; +0,0±0,6). A contagem de *M. smithii* (unidades formadoras de colônias por gramas de fezes) nos adolescentes com obesidade foi de 3,83 × 10(7) [4,10 × 10(5) – 1,10 × 10(9)] e nos adolescentes com peso corporal adequado foi de 1,23 × 10(6) [2,88 × 10(5) – 1,24 × 10(8)], sem diferença estatisticamente significativa (p=0,168). Não se observou correlação entre a contagem de *M. smithii* e o peso corporal em kilos (r=0,200; p=0,174) ou com o escore-Z de IMC/idade (r=0,187; p=0,204).

Ao contrário da literatura, nossos resultados não demonstraram relação entre o peso corporal e a contagem de *M. smithii* na microbiota intestinal de adolescentes com peso adequado ou com obesidade.

**Palavras-chave :** Microbioma Gastrointestinal , adolescente, peso corporal, Microbioma Gastrointestinal

## **CO23 - CORRELATION BETWEEN ARM ANTHROPOMETRY WITH WEIGHT AND HEIGHT INDICATORS IN HOSPITALIZED CHILDREN**

Ana-Laura Flores-García<sup>1</sup>; Carmen-Alicia Sánchez-Ramírez<sup>1</sup>; Óscar-Alberto Newton-Sánchez<sup>1,2</sup>

1 - Faculty of Medicine, Universidad de Colima, Colima, México; 2 - Hospital Regional Universitario, Health Services of the State of Colima

### **Introdução**

Malnutrition in hospitalized children is a major clinic problem. Arm anthropometry is a method simple, accurate, reliable and useful in the assessment of nutritional status. Moreover is a good predictor of mortality.

### **Objetivos**

To determine the correlation between arm anthropometry with anthropometric parameters in hospitalized children.

### **Materiais e métodos**

Cross-sectional study. Mid-upper arm circumference (MUAC) (cm), triceps skinfold (TS) (mm), weight (kg) and length or height (cm) were measured in 53 hospitalized children from the Regional University Hospital of Colima, Mexico. We also calculated the arm fat area (AFA) and arm muscle area (AMA). We calculated the Z scores to classify nutritional status according to the cutoff point proposed by the World Health Organization (WHO) and the National Health Examination Surveys II of the USA (NHANES II). We determined Pearson's correlation coefficient between arm anthropometry with anthropometric parameters. Statistical significance was accepted as  $p < 0.05$ .

### **Resultados**

thirty four patients were males, the mean age was  $63 \pm 57$  months, the median (range) length of stay was 6.2 days (1-30), and twenty patients (37.7%) showed malnutrition. The correlations between MUAC, MUAC-for-age, AMA, AFA and TS with weight for length or height Z scores (WLZ or WHZ) were statistically significant and positive, however were not correlated with length or height for age Z scores (LAZ or HAZ). We also observed from the subjects who presented malnutrition 12 (60%) showed a MUAC-for-age  $< -2$  SD.

### **Conclusões**

arm anthropometry showed a statistically significant correlation with weight for length or height and is affected in malnutrition patients due to the changes in body composition. Arm anthropometry is useful for the diagnostic of the nutritional status among hospitalized children, in specific conditions and disease the weight or height are difficult to measure or can be affected and the arm anthropometry becomes an alternative of anthropometry assessment.

**Palavras-chave** : mid-upper arm circumference, hospitalized children, anthropometric parameters, malnutrition



## **CO24 - ASSOCIATION BETWEEN THE BMI AND QUALITY OF LIFE AMONG OVERWEIGHT OR OBESE ADOLESCENTS IN TWO TIME OF FOLLOW-UP**

Marta Rola<sup>1</sup>; Diana Silva<sup>1,2</sup>; Sara Silva<sup>1</sup>; Cláudia Camila<sup>3</sup>; Victor Viana<sup>1,2</sup>; António Guerra<sup>1,4</sup>  
1 - *Hospital Pediátrico Integrado/ Centro Hospitalar de São João*; 2 - *Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto*; 3 - *Departamento de Medicina da Comunidade, Informação e Decisão em Saúde/ Faculdade de Medicina da Universidade do Porto*; 4 - *Faculdade de Medicina da Universidade do Porto*

### **Introdução**

Adolescent obesity has a significant impact on psychological and physical health and they present a lower Quality of Life (QL).

### **Objectivos**

The aim is to analyze the association between the Body Mass Index (BMI) and QL, among overweight or obese adolescent in two time of follow-up.

### **Materiais e métodos**

We included 57 overweight/obese adolescents, between the ages of 11 and 18, who attended the outpatient consultation. The nutritional state was assessed by the Body Mass Index (BMI) and the BMI=z-score  $\geq 1 < 2$  was considered overweight and obese the BMI=z-score  $\geq 2$  (WHO). The QL was assessed by a protocol - "Impact of Weight on Quality of Life-Kids" (*IWQOL-Kids*) validated for the Portuguese population. The data were collected at the baseline and at least one year after. Statistical analysis was performed with SPSS®, according to the total sample/ gender and the protocol was approved by the Ethics Committee of Hospital São João.

### **Conclusões**

Of the total sample who participated in the two interventions 52,6% was female. In the second time 12% of the adolescents had a normal BMI (z-score  $\geq -2$  and  $< 1$ ). We observed a significant statistical difference between the BMI z-score in the females ( $p < 0,05$ ) and the males ( $p < 0,001$ ) in the two evaluations. A significant statistical difference was also found in the body fat mass percentage of males ( $p < 0,001$ ), between the first and second time. We observed a high QL score (median= 87,04) both times and the highest score was found in the family relationship subscale (median=100).

In this study, we observed a significant improvement of the z-score of the BMI among the overweight or obese adolescents and good levels of QL in the two interventions. This result can be justified by the very good relationship between their families, who seem very important for the success in a pediatric treatment and approach.

**Palavras-chave : Obesidade, Qualidade de vida, Adolescente**

## **CO25 - ENFERMEDAD DE RETENCIÓN DE QUILOMICRONES; ENFERMEDAD DE ANDERSON.**

Aizpea Zabala Zapiain<sup>1</sup>; Maria Ruiz Del Castaño Unceta-Barrenechea<sup>1</sup>; Francisco Javier Eizaguirre Arocena<sup>1</sup>; Iñaki Xarles Irastorza Terradillos<sup>2</sup>; Luis Aldamiz Echevarria<sup>2</sup>; Iñaki Ruiz Manzanal<sup>3</sup>

1 - *Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Donostia, Donostia*; 2 - *Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo*; 3 - *Pediatra, Centro de Salud de Orio, Orio*

### **Introdução**

La enfermedad de retención de quilomicrones (ERC) es un tipo de hipocolesterolemia familiar muy infrecuente. Se caracteriza por desnutrición con retraso en el desarrollo y crecimiento acompañado de perfil lipídico anormal típico, disminución de vitaminas liposolubles y examen histológico característico. Se trata de una enfermedad hereditaria autosómica recesiva asociada a mutaciones en el gen Sar1b que condiciona acumulación de lípidos en enterocitos.

### **Objetivos**

Presentamos una familia con padres consanguíneos sanos y sus dos hijos con hallazgos compatibles con ERC siendo el estudio genético familiar concordante con dicha enfermedad.

### **Materiais e métodos**

**Caso 1:** Lactante de 8 meses a estudio por retraso pondero-estatural y signos de malabsorción. Colesterol-total 78 mg/dL [120-220], colesterol-LDL 27 mg/dL [60-190], colesterol-HDL 14 mg/dL [30-100], triglicéridos 248 mg/dL [35-135]; vitamina-A 0,2 mcmol/L [0,7-1,4], vitamina-E 0,9 mcmol/L [7-20,9], vitamina-D-total-25-hidroxilada 9,3 ng/mL [deficiencia:<12].

**Caso 2:** Niño de 4 años que inició estudio a los 13 meses por fallo de medro. Colesterol-total 39 mg/dL [120-220], colesterol-LDL 19,8 mg/dL [60-190], colesterol-HDL 9 mg/dL [30-100], triglicéridos 51 mg/dL [40-160]; vitamina-A 0,4 mcmol/L [0,7-1,4], vitamina-E 0,7 mcmol/L [7-20,9], vitamina-D-total-25-hidroxilada 15,5 ng/mL [insuficiencia:12-30]. Esofagogastroduodenoscopia: mucosa duodenal de aspecto blanquecino. Microscopía óptica: vacuolización intracitoplasmática supranuclear parcheada de enterocitos. Estudio genético (gen Sar1b): mutación familiar (c.1-4482\_58+1406 del5946 InsGCATGATGGCGGGT) en homocigosis en ambos hijos y en heterocigosis en ambos progenitores. Se inicia dieta limitada en ácidos grasos de cadena larga y aporte suplementario de vitaminas liposolubles.

### **Conclusões**

El diagnóstico de ERC es un reto. Se debe sospechar en hijos de padres consanguíneos con cuadro de desnutrición y retraso pondero-estatural asociado a hipocolesterolemia con normotrigliceridemia y disminución de vitaminas liposolubles con hallazgos histológicos compatibles con acumulación de lípidos en enterocitos. Se confirma mediante análisis del gen Sar1b. El objetivo del tratamiento basado en dieta pobre en ácidos grasos de cadena larga y suplementos de vitaminas liposolubles es mejorar el estado nutricional, desarrollo y crecimiento.

**Palavras-chave : QUILOMICRONES; ANDERSON; SAR1B**

## **CO26 - EVALUACIÓN DE LA OBSERVACIÓN DE LA INGESTA COMO PRUEBA DIAGNÓSTICA EN LA DISFAGIA OROFARINGEA PEDIÁTRICA**

Ricardo Torres Peral<sup>1</sup>; Haydee Expósito De Mena<sup>2</sup>; Pilar Aparicio Ríos<sup>3</sup>; Beatriz Mínguez Rodríguez<sup>3</sup>; Fernando Benito González<sup>4</sup>; Rosa Cordovilla Pérez<sup>5</sup>; Elvira González Salas<sup>6</sup>; Maria Teresa Garzón Guiteria<sup>7</sup>; . .<sup>8</sup>

*1 - Gastroenterologo pediátrico. Unidad de disfagia pediátrica; 2 - Gastroenterologo pediátrico. Unidad de disfagia pediátrica; 3 - Residente pediatría; 4 - otorrinolaringolo pediátrico. Unidad de disfagia pediátrica; 5 - Neumóloga. Unidad de disfagia pediátrica; 6 - Unidad de cuidados intensivos pediátricos.; 7 - Radióloga pediátrica. Unidad de disfagia pediátrica; 8 - Hospital Universitario Salamanca. España*

### **Introdução**

La Videofluoroscopia (VF) ha sido considerada de forma clásica el método *gold standard* en el diagnóstico de la alteración de la seguridad en la Disfagia Orofaringea (DOF) en pediatría. La dificultad de acceso y la irradiación hace que utilicemos la Observación de la Ingesta (OI) como método de cribado, no habiéndose establecido con seguridad su validez.

### **Objetivos**

Comparar la OI como método de diagnóstico, en DOF con alteración de la seguridad, comparándolos con los resultados obtenidos mediante VF

### **Materiais e métodos**

Revisión retrospectiva de pacientes evaluados en Unidad de Disfagia Pediátrica (UDP) en los que realizamos de forma combinada OI y VF.

### **Conclusões**

Durante 2016 fueron valorados 84 pacientes, de los cuales 74 (88%) diagnosticados de DOF. En 60 (81,4%) se realiza OI, patológica en 40 (66,6%), presentando alteración de la seguridad 30 (75%). En 52 pacientes con DOF (70%) se realizó VF presentando alteración de la seguridad 33(63,5%). En 35 pacientes se realizaron las dos pruebas de forma combinada.

La sensibilidad de la OI como test diagnóstico de DOF fue 76,9% (IC95% 57,9-88,9%) y la Especificidad 66,7% (IC95% 35-87,9%), El Valor Predictivo Positivo (PPV) y Negativo (VPN) fue 87% (IC95% 67,8-95.4%) y 50% (IC95% 25.3-74.6%), respectivamente. Prevalencia de DOF con ambas pruebas fue 74,9%. Razón de Verosimilitud Positiva (RVP) de 2,33 (IC95% 0,895-5,953).

Según nuestros datos, la OI presenta una sensibilidad relativamente baja como prueba diagnóstica para la alteración de la seguridad en DOF pediátrica.

Presenta VPN bajo, por lo que un porcentaje significativo de pacientes no sería diagnosticado sin realizar otras pruebas cuando la OI es normal.

Como dato significativo, observamos la incapacidad de la OI para discriminar entre enfermos/sanos reflejado por RVP.

El bajo porcentaje de pacientes con exploración combinada (47%), la valoración retrospectiva de los datos y la escasa muestra hacen necesario realizar nuevos estudios prospectivos para confirmar estos descorazonadores resultado.

**Palavras-chave : disfagia, observacion de la ingesta**

## **CO27 - IMPLANTACION DE UNIDAD DE DISFAGIA PEDIÁTRICA**

Haydee Expósito De Mena<sup>1</sup>; Ricardo Torres Peral<sup>1</sup>; Pilar Aparicio Minguez<sup>2</sup>; Beatriz Minguez Rodriguez<sup>2</sup>; Fernando Benito González<sup>3</sup>; Rosa Cordovilla Pérez<sup>4</sup>; Elvira González Salas<sup>5</sup>; María Teresa Garzón Guiteria<sup>6</sup>; .<sup>7</sup>

*1 - Gastroenterología pediátrica. Unidad de disfagia pediátrica; 2 - Residente pediatría; 3 - otorrino pediátrico. unidad de disfagia pediátrica; 4 - Neúmologa. Unidad de disfagia pediátrica; 5 - Unidad de cuidados intensivos pediátricos; 6 - Radióloga pediátrica; 7 - Hospital Universitario de Salamanca*

### **Introdução**

La disfagia es la dificultad para preparar el bolo alimenticio (fase oral) y/o deglutir (fase faríngea y esofágica) alimentos sólidos o líquidos. En pediatría está infradiagnosticado e infratratado, lo que aumenta la morbi-mortalidad y disminuye calidad de vida.

### **Objectivos**

Evaluar el trabajo tras un año de implantación de Unidad de disfagia Pediátrica ( UDP).

### **Materiais e métodos**

Revisión de todos los casos valorados en UDP en 2016. Estudio descriptivo retrospectivo.

### **Conclusões**

Valorados 84 pacientes. El 46% vistos por primera vez en 2016. El resto, eran pacientes en seguimiento derivados entre 2007-2015, media de seguimiento:  $38,3 \pm 29,7$  meses. El 38% derivaciones de otros hospitales. Más del 40 % de derivaciones realizadas por digestivo.

Entre las patologías de base destacan: trastornos neurológicos (37%), cuadros sindrómicos (18%) y prematuridad (15%). El 20 % eran sanos. Clasificamos a los pacientes en disfagia esofágica un 12% y orofaríngea (DOF) un 88%. De los 74 pacientes con DOF, en el 80 % (60) realizamos observación de la ingesta (OI), patológica el 80% (n40), presentando alteración de seguridad (tos y / o desaturación) en 30. El 70 % (n52) tiene videofluoroscopia (VF) presentando aspiraciones el 63,5% (n33), el 42%, silentes.

Se realizaron 22 exploraciones conjuntas de la vía aérea con diagnóstico etiológico en 17 (6 laringo/ traqueomalacias, 5 hendiduras laríngeas, 3 parálisis cuerdas, 1 fístula traqueoesofágica, 1 estenosis subglótica y 1 granuloma traqueal). En el 48% de los pacientes se adaptó la dieta junto con rehabilitación de la deglución y un 23% (n17) precisó gastrostomía.

La implantación de una unidad multidisciplinar de diagnóstico de disfagia pediátrica hace que aumenten las derivaciones con respecto a años previos. La mayoría acceden a la Unidad derivados por digestivo, es necesario la implicación de otros especialistas en la detección precoz sobre todo en pacientes de riesgo. Se realiza diagnóstico etiológico en más del 20% beneficiándose de tratamiento específico.

**Palavras-chave : Unidad disfagia**

## CO28 - HELICOBACTER PYLORI INDUCES HIGH AFFINITY IGE RECEPTOR EXPRESSION ON DENDRITIC CELLS IN CHILDREN

Carolina Serrano<sup>1</sup>; Miguel Leon<sup>1</sup>; Caroll Hernandez<sup>1</sup>; Mauricio Sandoval<sup>1</sup>; Arturo Borzutzky<sup>2</sup>; Paul Harris<sup>1</sup>

1 - Department of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, School of Medicine, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile.; 2 - Department of Pediatric Infectious Diseases and Immunology, Millennium Institute on Immunology and Immunotherapy, School of Medicine, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile.

### Introdução

An inverse correlation between *H. pylori* infection and atopy has been described in children. Evidence suggests that *H. pylori* infection might indeed regulate the phenotypical expression of allergies in children. Dendritic cells (DCs) are the main orchestrators of the mucosal immune responses.

### Objetivos

To evaluate whether DCs present in atopic donors show a different phenotype upon stimulation than those obtained from non-atopic donors contributing to the uncontrolled responses observed in allergy-stricken patients.

### Materiais e métodos

Peripheral blood was obtained from 21 pediatric donors. *H. pylori* status was determined by Rapid Urease Test when available or serum titers of anti-Hp IgG. DC cell populations (Lin-HLA-DR+CD11c+ myeloid and CD123+ plasmacytoid DCs) and expression of the high-affinity IgE receptor (FcERI) were determined by FACS analysis in donors PBMC. In addition, monocyte-derived DCs (MoDC) were generated from CD14<sup>+</sup> cells in a 5-days culture in presence of IL-4 and GM-CSF. After a 48h exposure with *H. pylori* strain 26695 at MOI 10 we analyzed maturation/activation markers (HLA-DR, CD86, CD83) and FcERI expression by FACS.

### Conclusões

*H. pylori* infected patients showed increased percentage of DCs that express FcERI in peripheral plasmacytoid and myeloid DC ( $p = 0.03$  for both DC types). In addition MFI for FcERI in infected patients DCs ( $p = 0.04$  and  $0.02$  for plasmacytoid and myeloid DCs, respectively) was also significantly increased. Exposure to *H. pylori* of MoDC also increases FcERI expression in *in vitro* conditions. In conclusion, infection with *H. pylori* increases the expression of FcERI on children's DC surface both *in vitro* and *in vivo*, suggesting a regulatory effect of this receptor's expression on DCs as previously suggested by others.

This work was supported by grant Fondecyt #1130387, #11140232 and #1130615.

**Palavras-chave : H pylori, allergy**

## **CO29 - RESISTENCIA ANTIBIÓTICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON INFECCIÓN POR HELICOBACTER PYLORI EN EL ÁREA SANITARIA DE GUADALAJARA (ESPAÑA)**

Gonzalo Galicia Poblet<sup>1</sup>; Raquel Nuñez Ramos<sup>2</sup>; Ester Cid París<sup>3</sup>; Beatriz Blázquez Arrabal<sup>1</sup>; Carmen Gimeno Fernández<sup>1</sup>; Ana López Dueñas<sup>1</sup>; Fátima Olalla Nadal<sup>1</sup>; Alfonso Ortigado Matamala<sup>1</sup>

1 - Hospital Universitario de Guadalajara; 2 - Hospital Universitario Vall d'Hebron; 3 - Hospital Universitario de Torrejón (Madrid)

### **Objetivos**

Conocer el patrón de susceptibilidad antibiética de *Helicobacter pylori* (HP) en el área sanitaria de Guadalajara.

### **Materiais e métodos**

Estudio descriptivo retrospectivo de susceptibilidad de las cepas de HP aisladas en biopsias gástricas en el período comprendido entre 2008 y 2014. De cada biopsia se realizó tinción de gram y cultivo en medios selectivo y no selectivo en atmósfera microaerófila a 37° C. Se determinó la susceptibilidad a los antibióticos mediante el método del E-test (bioMérieux®) siguiendo los criterios del CLSI.

### **Conclusões**

Identificamos 63 pacientes (50,8% mujeres) con infección por HP a los que se propuso estudio endoscópico para la toma de biopsias gástricas y posterior cultivo. La media de edad fue de 9,6 años (rango 2,4-14 años). 28 pacientes (44,4%) habían recibido tratamiento empírico previamente. Se remitieron muestras de 55 niños (87,3%) para cultivo, lográndose crecimiento de HP en 37 pacientes (67,2%). Se determinó sensibilidad frente a amoxicilina (100%), claritromicina (97,3%), metronidazol (94,5%), doxiciclina (94,5%) y levofloxacino (64,8%). Observamos una tasa de resistencia antibiética del 2,7% frente a amoxicilina, 33,3% frente a claritromicina, 28,5% frente a metronidazol y 4,1% para levofloxacino, sin detectar resistencias a doxiciclina. No observamos diferencias significativas entre pacientes naive o no naive a tratamiento, siendo en todos los casos mayor el porcentaje de resistencias en el grupo naive y superiores al 20% para claritromicina y metronidazol en ambos grupos. En 3 pacientes (8,1%), se determinó resistencia a  $\geq 2$  antibióticos.

En nuestra área sanitaria observamos una alta tasa de resistencia (> 20%) a claritromicina y metronidazol. En nuestra muestra, no parece influir el hecho de haber recibido antibioterapia erradicadora empírica previa en el desarrollo de una mayor tasa de resistencias. Es importante conocer el patrón de susceptibilidad de HP en el área de influencia de cada hospital para poder adecuar los protocolos de tratamiento empírico a la población diana.

**Palavras-chave : Resistencia. Helicobacter Pylori.**

## **CO30 - SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN UN CENTRO DE REFERENCIA DE LA REPÚBLICA ARGENTINA**

María Julieta Gallo<sup>1</sup>; Yusti Caicedo Viviana<sup>1</sup>; María Josefina Etchevers<sup>2</sup>; Veronica Busoni<sup>1</sup>; María Gabriela Donato Bertoldi<sup>1</sup>; Judith Cohen Sabban<sup>1</sup>; Juan Andres De Paula<sup>2</sup>; Daniel D'agostino<sup>1</sup>; Marina Orsi<sup>1</sup>

1 - Servicio de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica, Centro de Trasplante Hepático-Intestinal, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina.; 2 - Servicio de Gastroenterología y Endoscopia de adultos, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina.

### **Introdução**

La evolución a largo plazo de niños con EII plantea interrogantes, en relación a que estrategias iniciales y en la evolución son de mayor beneficio clínico en el tiempo.

### **Objetivos**

Evaluar el comportamiento y factores predictivos de la EII en niños desde el debut hasta 10 años de evolución.

### **Materiais e métodos**

Estudio retrospectivo de niños con EII con seguimiento a 10 años +/- 1, diagnosticados entre 1996-2007 en un Hospital Universitario de Buenos Aires. Variables: edad ( $\leq 6$  años  $> 6$  años), score clínico - endoscópico, manifestaciones extra intestinales, recaídas, tratamientos, malignidad y enfermedades asociadas. Se dividieron en 2 grupos según la actividad de la enfermedad a los 10 años (clínica/bioquímica e histología): Grupo I: Remisión NO n=7 (moderada-severa), Grupo II Remisión SI n=41 (sin actividad-leve).

### **Conclusões**

RESULTADOS: 188 niños con diagnóstico de EII, en seguimiento a 10 años 48/188. Mediana de edad (RIC25-75) GI: 12,83 (11,56-13,25) GII: 8,67 (4,82-13,67), edad  $\leq 6$  años GI 0/7, GII 16/41 ( $p=0,079$ ), score clínico GI: leve 2/7 (28%) - moderado 2/7 - severo 3/7 (42%) GII: leve 20/41 (48%) - moderado 20/41 - severo 1/41 (2%) ( **$p=0,016$** ), endoscopia al diagnóstico GI: leve 2/7 - moderado 3/7 - grave 2/7 GII: leve 31 - moderado 56%, grave 12% ( $p=0,458$ ). Manifestaciones extra intestinales: GI 12%, recaídas GI 85% GII 21% ( **$p=0,002$** ). Corticodependencia GI 71% GII 48% ( $p=0,419$ ), inmunomoduladores GI 71% GII 48% ( $p=0,149$ ), biológicos GI 42% GII 7% ( $p=0,033$ ), cirugía GI 42%, GII 7% ( $p=0,033$ ) ambos ajustados por score de severidad ( $p=0,126$ ). Enfermedades linfoproliferativas GII 2/41, enfermedades asociadas GI 1/7, GII 11% ( $p=0,360$ ).

CONCLUSIONES: Los niños con debut antes de los 6 años evolucionaron a la remisión en la totalidad de los casos, lo que difiere de publicaciones internacionales que refieren un comportamiento más agresivo. El score clínico al debut resultó predictivo de la evolución a largo plazo. La terapia biológica y la cirugía permitieron disminuir las complicaciones y la remisión en varios pacientes pero no en aquellos con formas más agresivas.

## **CO31 - NUESTRA EXPERIENCIA EN ENFERMEDAD DE HIGADO GRASO NO ALCOHOLICA**

Sandra Terroba Seara<sup>1</sup>; Laura Nathalia Guevara Caviedes<sup>1</sup>; Maria Del Pilar Puerta Perez<sup>1</sup>; Carlos Ocaña Alcober<sup>1</sup>; Ana Noelia Fernandez Rodriguez<sup>1</sup>; Aida Maria Fernandez Villar<sup>1</sup>; Cristina Menéndez Arias<sup>1</sup>; Cristina Iglesias Blázquez<sup>1</sup>

1 - Complejo Asistencial Universitario de León

### **Objetivos**

*Objetivo:* Describir las características de pacientes con enfermedad de hígado graso no alcohólica (EHGNA) diagnosticados en Consultas de Gastroenterología Infantil.

### **Materiais e métodos**

*Material y métodos:* Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, a partir de historias clínicas de niños diagnosticados de EHGNA por ecografía abdominal de 2003 a 2016. Se analizaron datos clínicos, analíticos, diagnósticos y evolución.

### **Conclusões**

*Resultados:* Se encontraron 22 pacientes. Tres fueron excluidos por presentar VHC, enfermedad de Gilbert y fibrosis quística. De los 19 restantes, 68% fueron varones. La edad media al diagnóstico fue de 9 años y 11 meses. Presentaban sobrepeso el 21% (IMC >p85, OMS) y obesidad el 42.10% (IMC>95, OMS). El motivo de consulta más frecuente fue dolor abdominal (42%) seguido de hipertransaminasemia (23.6%). Ninguno tenía hepatomegalia en la exploración física. Resultados analíticos medios obtenidos: GOT 36.6 UI/L; GPT 41.53 UI/L; colesterol total 164.58 mg/dl; LDL 85.73 mg/dl; HDL 56.71 mg/dl, triglicéridos 80.42 mg/dl; índice aterogénico 2.71; glucosa 83.61 mg/dl; insulina 18,47 microU/ml; índice HOMA 4.05; bilirrubina total 0.7 mg/dl; albúmina 4.78 mg/dl; fosfatasa alcalina 342.67 UI/L, creatinina 0.48 mg/dl; ferritina 46.10 ng/m.l.; INR 0.99; plaquetas 291.866/ $\mu$ L. Los patrones ecográficos fueron: 15 difuso, 3 geográfica y 1 focal. Se realizó elastografía hepática en dos pacientes. Seguimiento ecográfico: 4 difusas, 4 geográficas, 6 normalizaron y en 5 no se realizó. Todos recibieron tratamiento dietético y ejercicio, junto con metformina en uno y omega-3 en otro.

*Conclusiones:* En nuestra consulta los pacientes con EHGNA, son la mayoría varones y presentan sobrepeso u obesidad, coincidiendo con la bibliografía. La resistencia a la insulina, uno de los factores principales patogénicos, valorado mediante el índice HOMA, fue patológico en 60% de los determinados. Un tercio tuvieron hipertransaminasemia. El patrón ecográfico predominante fue el difuso, con normalización ecográfica tras tratamiento dietético y con ejercicio físico en una tercera parte. En ninguno se realizó biopsia.

**Palavras-chave : EHGNA**



## **CO32- IMPACTO DA FUNDOPLICATURA EM PACIENTES COM ATRESIA DE ESÔFAGO CORRIGIDA**

Gabriela De Souza Gomez<sup>1</sup>; Ajay Kaul<sup>1</sup>; Elizete Aparecida Lomazi<sup>2</sup>; Denise Carneiro De Brito<sup>1</sup>; Khalil El-Chammas<sup>1</sup>

1 - Cincinnati Children's Hospital Medical Center; 2 - Universidade Estadual de Campinas

### **Introdução**

Gastroesophageal reflux (GER) is common in children who have had a repair of Esophageal Atresia (EA) and/or tracheoesophageal fistula (TEF). In many cases, fundoplication surgery is performed to prevent complications of gastroesophageal reflux disease. Little data is available on repercussions of fundoplication on reflux characteristics in these children.

### **Objetivos**

To compare GER characteristics and esophageal clearance in children with EA/TEF repair with and without fundoplication, using impedance pH-metry (MII-pH).

### **Materiais e métodos**

Database of Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA was examined to identify all children with EA/TEF repair who had undergone a minimum 18 hour MII-pH study (2007-2014) for dysphagia or feeding disorders. GER characteristics, mode of feeding, esophageal biopsies and co-morbidities were compared in the two subsets.

### **Conclusões**

Results: Twenty-five subjects fulfilled inclusion criteria, seven had fundoplication (2 males, mean age 5 years) and 18 did not (11 males, mean age 6.8 years). Total GER events were similar in those with fundoplication and in those without (median 57 vs 63). Median Reflux Index was 1.9% in the fundoplication subset and 2.6% in those without fundoplication. Median of Mean bolus-clearance time (MBCT) was 18.4 seconds in those who had fundoplication and 12.5 seconds in those that did not. Esophagitis was reported in 71% of those with fundoplication and in 47% in those without. There were more children with genetic syndromes/comorbidities in the fundoplication subset (71% vs 39%) and 83% of them had an enteral device for feeding (compared to 22%). Conclusion: Even though GER characteristics were similar in the two subsets, there was a trend towards more esophagitis in those that had a fundoplication. Fundoplication surgery was more commonly performed in the more medically complex cohort and this subset was significantly more likely to have an alternative mode of feeding.

**Palavras-chave : esophageal atresia, fundoplication, Gastroesophageal reflux**

## **CO33 - EMPIRIC FIVE-FOOD ELIMINATION DIET IN THE TREATMENT OF EOSINOPHILIC ESOPHAGITIS**

Juliana Roda<sup>1</sup>; Ana Silva<sup>1</sup>; Joana Amaral<sup>1</sup>; Carla Maia<sup>1</sup>; Susana Almeida<sup>1</sup>; Ricardo Ferreira<sup>1</sup>

*1 - Unidade de Gastreenterologia e Nutrição Pediátrica ,Hospital Pedátrico de Coimbra, CHUC-E.P.E.*

### **Introdução**

Eosinophilic esophagitis (EEO) is a chronic immune-mediated esophageal disorder predominantly triggered by food allergens. A six food elimination diet (SFED) avoiding milk, wheat, egg, soy, peanuts, fish/shellfish is an effective treatment. However, only one or two food triggers can be identified in most patients, so some dietary restriction may be unnecessary. We question the need for eliminating fish in portuguese children.

### **Objectivos**

To assess the effectiveness of a five food elimination diet (FFED): milk, wheat, egg, soy and peanuts in treating children with EEO. Primary endpoint was improvement in histopathology and secondary endpoints were improvements in endoscopic features and symptoms and diet adherence.

### **Materiais e métodos**

Retrospective analysis of the clinical processes of children diagnosed with EEO based in the current guidelines, in a three year period (2014-2016). Patients treated with FFED and SFED underwent esophagogastroduodenoscopy with biopsies after six weeks. Histologic remission was defined as biopsies with < 10 eos/hpf.

### **Conclusões**

Fifteen children were diagnosed with EEO, 73% were boys and the median age was 10 years old. The most frequent symptoms were food impact (73%) and dysphagia (53%). Ten children were started on FFED, eight of which fully completed it for six weeks. There was clinical and endoscopic improvement in 87% and histopathological remission in 75%. After individual food reintroduction, milk was identified as a trigger in 4 patients and egg in 1. Two patients completed a SFED and only one achieved histopathological remission. Two patients refused the diet and were started on swallowed fluticasone. One infant patient was treated with targeted milk elimination diet.

In this small population, FFED significantly improved histology, symptoms and endoscopic features in children with EEO and may be considered an alternative to the SFED in portuguese children. It reduces time to complete therapy, improves adherence and avoids the elimination of fish from diet, an important omega 3 source.

**Palavras-chave : elimination diet, eosinophilic esophagitis, food allergens**

## **CO34 - EFICACIA DE LAS DIFERENTES OPCIONES TERAPÉUTICAS EN PACIENTES CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA**

Carlos Jose Ruiz Hernandez Carlos Ruiz<sup>1</sup>; Maria Victoria Bovo Victoria Bovo<sup>1</sup>; Belinda Garcia Cuerva Belinda Garcia<sup>1</sup>; Victor Vila Miravet Victor Vila<sup>1</sup>; Javier Martin De Carpi Javier Maritn<sup>1</sup>

*1 - Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*

### **Introdução**

La Esofagitis Eosinofílica (EE) es una enfermedad inflamatoria crónica con incidencia en aumento y riesgo de complicaciones a largo plazo.

### **Objectivos**

Valorar la eficacia de las diferentes opciones terapéuticas recomendadas por la ESPGHAN para Esofagitis Eosinofílica

### **Materiais e métodos**

Estudio descriptivo, retrospectivo de historias clínicas de pacientes diagnosticados de EE durante 2014-2016 y que recibieron tratamiento con inhibidores de bomba de protones (IBP) en dosis de inducción y mantenimiento (mitad de dosis), dieta de eliminación empírica (2, 4 y 6 alimentos) y budesonida viscosa oral (BVO) en dosis de inducción y mantenimiento (mitad de dosis). Se valoró respuesta clínica-endoscópica y se consideró respuesta al tratamiento, su remisión histológica (Eosinofilos <15).

### **Conclusões**

Se incluyeron 65 pacientes, masculino 82%, con edad al diagnóstico de 10,4 años, antecedentes de atopia familiar 34% y personales de 79%. El tiempo de evolución de síntomas al diagnóstico fue mayor de 12 meses en 85%. Al diagnóstico, las manifestaciones clínicas fueron de disfunción esofágica 76.5% y de RGE like 23.5%. Los principales hallazgos endoscópicos fueron surcos longitudinales y exudados blanquecinos 62%. La respuesta terapéutica a IBP de inducción fue 38,5% (25/65) y de mantenimiento 54,5% (6/11). Respuesta a dieta de eliminación empírica (2, 4 y 6 alimentos) 22,9% (8/35). Respuesta a BVO en dosis de inducción 85,7% (18/21) y dosis de mantenimiento 75% (3/4). Presentaron complicaciones endoscópicas 6,1% (4/65): 2 desgarros esofágicos durante la endoscopia y 2 tras desimpactación. Presentaron complicaciones infecciosas 2% (3/65): 1 esofagitis herpética y 2 esofagitis candidiásicas. Un paciente precisó dilatación esofágica.

Los índices de respuesta al tratamiento de inducción farmacológica con IBP y/o corticoides fueron similares a los descritos en la literatura. La eficacia del tratamiento de mantenimiento fue inferior en los tratados con IBP respecto a los corticoides. Destacamos pobres resultados en la eficacia del tratamiento dietético, siendo muy por debajo de lo descrito en la literatura

**Palavras-chave : Esofagitis Eosinofílica, eficacia, opcion terapeutica, remision de la enfermedad**

## **CO35 - AUTOIMMUNE PANCREATITIS WITH ASSOCIATED ULCERATIVE COLITIS IN A TEENAGER**

Carolina Gouveia<sup>1</sup>; Laura Oliveira<sup>2</sup>; António Pedro Campos<sup>2</sup>; José Cabral<sup>2</sup>

*1 - Paediatric Service of Central Hospital of Funchal; 2 - Paediatric Gastroenterology Unit of Dona Estefânia Hospital, Lisbon*

### **Introdução**

Autoimmune pancreatitis (AIP) is a rare entity, extremely uncommon in children, and its diagnosis constitute a clinical challenge. It is a form of chronic pancreatitis that can be shown as a mass and has been misdiagnosed as pancreatic cancer in adults. The association with inflammatory bowel disease is recognized, especially ulcerative colitis (UC), yet their exact relationship is not clarified.

### **Materiais e métodos**

A 13-year-old boy presented with 3-month history of abdominal pain, asthenia, weight loss and progressive obstructive jaundice 10 days before admission. Imaging studies revealed a 4-cm mass in the head of the pancreas with intra and extrahepatic bile duct dilatation. Further investigations performed, including endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) with stent insertion, echo endoscopy and biopsy, leads to the diagnosis of AIP. Anti-nuclear antibody was positive (1/60) and serum IgG4 was elevated; however, immunostained IgG4 plasma cells in pancreatic tissue were negative. The patient started ursodeoxycholic acid and then corticosteroid treatment and stayed clinically asymptomatic and anicteric. Subsequent imaging studies demonstrated complete resolution of pancreatic enlargement with normal pancreatic and biliary ducts after stent removing. Due to onset of diarrhea, increased calprotectin and the recognized association between AIP and UC, a colonoscopy was performed that confirmed the diagnosis. The patient had several relapses of UC but none of AIP.

### **Conclusões**

The diagnosis of AIP remains very difficult due to the rarity of the disease and need to integrate clinical, laboratory, imaging and histology data for confirmation. Most children have type 2 disease and UC is more commonly associated with this type, but has also been described in type 1. The patient had a very high serum IgG4 value characteristic of type 1 disease, but IgG4 immunohistological staining was negative. So, it is difficult to classify our patient on the type of AIP.

**Palavras-chave : ulcerative colitis, autoimmune pancreatitis**

## **CO36 - A NEW SHORT SEVERITY SCORE FOR CHILDREN WITH ACUTE PANCREATITIS.**

Eileen Viviana Fonseca<sup>1</sup>; Yojhan Izquierdo<sup>1</sup>; Luz Ángela Moreno<sup>1,2</sup>; Rubén Montoya<sup>1,2</sup>; Rafael Guerrero Lozano<sup>1</sup>

1 - Universidad Nacional de Colombia; 2 - Fundación Hospital la Misericordia-Bogotá

### **Introdução**

Several severity parameters and scores system have been developed to predict severe acute pancreatitis (SAP) in children, but these have limitations. No previous studies have evaluated acute pancreatitis (AP) and SAP in Latin American children.

### **Objetivos**

To identify early laboratory parameters associated with SAP for to develop a severity score system in children with AP.

### **Materiais e métodos**

A retrospective cohort study was performing with 130 patients with a diagnosis of AP according to INSPPIRE criteria, aged between 0 to 18 years. Demographic and clinical data, etiology and outcome were recorded. Only the laboratory parameters measured within 24 hours of presentation were evaluated. We analyzed the relation between each parameter and SAP using Chi-squared, Student-T or Mann Whitney-U test. Factors with significant statistical relationship ( $p$ -value $<0,05$ ) were incorporated into logistic regression models to predict SAP. The ROC curves was examined for an optimal cutoff value for each variable included in the higher performance model, then we constructed a severity prediction score (SPS). The sensitivity and specificity of SPS were determined.

### **Conclusões**

No clinical or demographic variables were associated with severity. Drug-induced AP ( $p=0,02$ ) and traumatic pancreatitis ( $p=0,008$ ), blood urea nitrogen (BUN) ( $p=<0,001$ ), hemoglobin ( $p=<0,01$ ), serum glucose ( $p=<0,017$ ) and total serum calcium ( $p=<0,006$ ) were associated with SAP. In the multivariate analysis, the model that included BUN and hemoglobin reached a prediction rate of 82.4% (Nagelkerke  $R^2=0,382$ , Hosmer-Lemeshow test  $p=0,514$ ). A  $SPS \geq 1$  point using the cut points:  $BUN \geq 12.5$  mg/dL (1 point) or hemoglobin  $<13$ mg/dL (1 point) has a sensitivity of 81.5% and specificity of 64.1% for prediction of PAS. A value  $\geq 1$  point was associated with admission to pediatric intensive care unit (PICU) ( $p=<0.001$ ).

In conclusion the proposed SPS have a well perform for predicting SAP and it can guide the need for PICU admission. We suggest new studies in other populations to validate our results.

**Palavras-chave : Pancreatitis; pediatrics; Severity of Illness Index**

## **CO37 - PESQUISA DE PEPTIDOS INMUNOGÉNICOS DE GLUTEN EN LACTANTES ALIMENTADOS CON DIVERSOS REGIMENES.**

Libia Quero Acosta<sup>1</sup>; Cristobal Coronel Rodriguez<sup>2</sup>; Federico Argüelles Martin<sup>3</sup>; Marta Dorado<sup>3</sup>

1 - GRUPO HOSPITALARIO HLA. CLINICA SANTA ISABEL SEVILLA; 2 - CENTRO DE SALUD AMANTE LAFFON. SEVILLA; 3 - HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA

### **Introdução**

La evidencia Científica actual conduce a pensar que la leche materna contiene gluten y que ella constituye el vehículo ideal para realizar una presentación efectiva de este antígeno al intestino del lactante. demostrar Péptidos inmunógenicos de gluten(PIG) en heces de niños lactados con leche materna daría testimonio de la interacción de estos con el intestino del lactante en etapas tempranas

### **Objetivos**

Investigar la presencia (PIG) en heces de lactantes alimentados con diversos regímenes

### **Materiais e métodos**

Estudio prospectivo controlado. *Grupo experimental*: 30 niños con lactancia materna exclusiva, *Grupo control 1* :30 niños alimentados con Formula de inicio exclusiva, Grupo control 2: Lactantes un año con consumo de gluten(cereales, pan, pasta, galletas). Se recogieron 70 muestras (1 por niño) y se congelaron a -20°C hasta su procesamiento. Además se recogieron datos descriptivos de cada grupo. Para la detección de PIG se utilizó un método inmunocromatográfico rápido: *iVYcheck GIP stool<sup>R</sup>* con un límite de detección de 0,3 microgramos de PIG/g de heces basado en el uso del anticuerpo monoclonal anti gliadina 33-mer G12. Aprobado por comité de ética Hospitales Virgen del Rocio y Macarena, Sevilla.

### **Conclusões**

En el grupo experimental y el grupo control 1 todos los test fueron negativos para detectar PIG. En el grupo control 2 un 60% de los pacientes fue positivo y un 40 % fue negativo a pesar de tener todos, un consumo similar de gluten.

El hecho de no detectar gluten en heces de lactantes alimentados con leche de mujer en forma exclusiva no descarta la hipótesis inicial, solo indica que probablemente este se encuentra por debajo de las concentraciones límite para su detección por la prueba empleada. Es llamativo que los niños sanos de 1 año de edad, aunque consumen gluten en forma proporcional no excretan cantidades equivalentes de gluten en heces.

**Palavras-chave : PEPTIDOS INMUNOGENICOS GLUTEN EN HECES**

## **CO38 - PACIENTES PEDIÁTRICOS CELIACOS DQ2/DQ8 NEGATIVOS EN ESPAÑA: RESULTADOS DE UN REGISTRO NACIONAL PROSPECTIVO**

Ester Donat<sup>1</sup>; Felix Sanchez Valverde<sup>2</sup>; Enriqueta Román Riechmann<sup>3</sup>; Jose Ignacio García Burriel<sup>4</sup>; Isabel Polanco<sup>5</sup>; Francisco Javier Eizaguirre Arocena<sup>6</sup>; Rosaura Leis Trabazo<sup>4</sup>; Honorio Armas Ramos<sup>7</sup>; Salvador García-Calatayud<sup>8</sup>; Rosa Solaguren<sup>9</sup>; Patricia Barros García<sup>10</sup>; Ruth García Romero<sup>11</sup>; Luis Ortigosa Del Castillo<sup>12</sup>; Josefa Barrio<sup>13</sup>; Pedro Urruzuno<sup>14</sup>; Gemma Castillejo<sup>15</sup>; Idoia Hualde Tapia<sup>16</sup>; Jose Carlos Salazar Quero<sup>17</sup>; Gonzalo Galicia Poblet<sup>18</sup>; Cecilia Martinez Costa<sup>19</sup>; M<sup>a</sup> Luz Cilleruelo Pascual<sup>3</sup>; Carmen Ribes-Koninckx<sup>1</sup>

*1 - La Fe Universitari i Politecnic Hospital, Pediatric Gastroenterology Unit, Valencia, Spain.; 2 - Hospital Virgen del Camino, Pediatric Gastroenterology Unit, Pamplona, Spain; 3 - Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Pediatric Gastroenterology Unit, Majadahonda, Madrid, Spain; 4 - Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Xeral-Cies), pediatric Gastroenterology Unit, Vigo, Spain; 5 - Hospital Universitario la Paz, Pediatric Gastroenterology Unit, Madrid, Spain; 6 - Hospital de Donostia, Paediatric Gastroenterology Unit, Donostia-San Sebastian, Spain; 7 - Hospital Universitario de Canarias, Pediatric Gastroenterology Unit, La Laguna (Tenerife), Spain; 8 - Hospital Marqués de Valdecilla, Pediatric Gastroenterology Unit, Santander, Spain; 9 - Hospital Virgen Salud, Pediatric Gastroenterology Unit, Toledo, Spain; 10 - Hospital San Pedro de Alcántara, Pediatric Gastroenterology Unit, Caceres, Spain; 11 - Miguel Servet Children's Hospital, Pediatric Gastroenterology and Nutrition Unit, Zaragoza, Spain; 12 - Hospital Universitario Virgen de la Candelaria, Pediatric Gastroenterology Unit, Tenerife, Spain; 13 - Hospital Universitario de Fuenlabrada, Pediatric Gastroenterology Unit, Madrid, Spain; 14 - Hospital Universitario Doce de Octubre, Pediatric Gastroenterology Unit, Madrid, Spain; 15 - Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Pediatric Gastroenterology Unit, Reus, Spain; 16 - Hospital Txagorritxu, Pediatric Gastroenterology Unit, Vitoria, Spain; 17 - Hospital Virgen del Rocío, Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Unit, Sevilla, Spain; 18 - Hospital Universitario de Guadalajara, Pediatric Gastroenterology Unit, Guadalajara, Spain; 19 - Hospital Clínico Universitario, Pediatric Gastroenterology Unit, Valencia, Spain*

### **Introdução**

En la enfermedad Celiaca (EC) es característica la presencia de los alelos HLA-DQA1\*05 /HLA-DQB1\*02 (HLA-DQ2.5) y/o HLA-DQA1\*03/ HLA-DQB1\*03:02 (HLA-DQ8). El resultado negativo para ambos haplotipos hace que el diagnóstico sea improbable. La mayoría de pacientes DQ2.5/8 negativos tiene al menos uno de los alelos que codifican el haplotipo HLA-DQ2.5.

### **Objectivos**

Valorar la prevalencia de pacientes celíacos pediátricos con HLA-DQ2.5/DQ8 negativo en nuestro país.

### **Materiais e métodos**

Los datos se obtuvieron de un registro nacional prospectivo de nuevos casos de EC en España.

### **Conclusões**

Resultados: Un total de 4819 nuevos casos de EC desde 1/01/2011 hasta 31/03/2016 fueron registrados por los investigadores clínicos de 68 Unidades de Gastroenterología Pediátrica, repartidas a lo largo de todo el país.

Evaluamos 3126 pacientes en los que el tipaje HLA había sido realizado por PCR, encontrando 227 (7.2%) DQ2/DQ8 negativos. De estos, 146 no tenían ningún alelo que codifica para DQ2.5 ni DQ8, representando 4.6% del total y un 64% de los DQ2/DQ8 negativos. Otros 46 fueron DQ2.2 (8 de 46 homocigotos) y 35 más tenían al menos uno de los alelos que codifica DQ2.5, en total ambos grupos representan un 35% de los casos negativos para DQ2/DQ8.

Comentarios: De acuerdo con el EC European Genetic Cluster un 6% de los pacientes celíacos son HLA-DQ2 negativos, y el 93% de ellos poseen al menos 1 de los alelos HLA-DQ2.5. Se han observado grandes diferencias entre los distintos países de Europa, la frecuencia de casos negativos oscilando de 0% a 12.5%. Nuestros resultados encajan en los porcentajes previamente descritos aunque los portadores de al menos uno de los alelos en nuestra población es inferior. La fisiopatología de la EC en estos casos supone todavía un enigma aunque podemos especular sobre la implicación de células T específicas que reconocen péptidos inmunogénicos del gluten distintos.

**Palavras-chave : HLA, enfermedad celíaca**



## **CO39 - TJP2 MUTATIONS CAUSING NEONATAL CHOLESTASIS IN TWO SIBLING**

Cristina Gonçalves<sup>1</sup>; Sandra Ferreira<sup>1</sup>; Susana Nobre<sup>1</sup>; Lina Ramos<sup>2</sup>; Eunice Trindade<sup>3</sup>; Jorge Amil Dias<sup>3</sup>; Isabel Gonçalves<sup>4</sup>

*1 - Pediatric and Adult Liver Transplantation Unit - Coimbra Hospital and University centre, EPE; 2 - Genetics Department - Coimbra Hospital and University Centre; 3 - Pediatric Gastroenterology, São João Hospital Centre, Porto; 4 - Portuguese Society of Gastroenterology, Hepatology and Pediatric Nutrition*

### **Introdução**

Patients with liver disease previously of unknown aetiology are becoming diagnosed with “new disorders” associated with deficiency in transporters or proteins of the bile duct.

### **Materiais e métodos**

The authors present two siblings with neonatal cholestasis and progressive liver disease in which new mutations in TJP2 gene were described.

**Case 1:** 15-year-old girl, presented with neonatal cholestasis with severe pruritus and coloured stools since the age of 2 months. Laboratorial evaluation showed high AST, ALT with normal GGT. Abdominal US disclosed a heterogeneous liver with a nodular lesion on S7 (1,6x1,5x0,9 cm). Metabolic and Hormonal evaluations were normal. Sequencing of ATP8B1 and ABCB11 genes didn't show pathological mutations. Due to severe pruritus and refractoriness to UDCA, rifampicin therapy was started with clinical and laboratorial improvement. She remains stable without portal hypertension; liver mass dimensions also remained stable. Liver Biopsy at the age of 14 disclosing septal fibrosis (F3/F4) with focal regeneration. A NGS Familiar Cholestasis Panel disclosed a new mutation on TJP2 gene (c.1136T>A(p.Leu379Gln)). **Case 2:** 4-year-old girl, young sister of patient 1, presented at 2 months of age with cholestasis without acolic stools. Severe pruritus was also noticed. Clinical profile was similar to the older sister. Abdominal ultrasound disclosed a heterogeneous liver with suggestion of nodules. Due to poor response to UDCA, rifampicin was added and a clinical improvement was noticed. Portal hypertension developed, but the girl remains stable without complications. Such as in her sister, an NGS Familiar Cholestasis Panel disclosed the same homozygous mutation on TJP2 gene (c.1136T>A(p.Leu379Gln)).

### **Conclusões**

Mutations in TJP2 gene were recently described in associated with normal GGT-neonatal cholestasis associated with extra-hepatic features (neurological, hearing, lung), although liver is the most involved tissue. This cases describe two siblings with FIC-profile cholestasis associated with TJP2 mutation, that were previously undiagnosed. The good clinical response to rifampicin remains to be clarified.

**Palavras-chave : TJP2 deficiency,**

## **CO40 - HISTORIA NATURAL DE LA CAVERNOMATOSIS PORTAL DE INICIO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA DE DOS CENTROS DE TERCER NIVEL**

Diana García Tirado<sup>1</sup>; Cristina Molera Busoms<sup>1</sup>; Mauricio Larrarte King<sup>1</sup>; Javier Martín Decarpi<sup>1</sup>; Mireia Alari<sup>2</sup>; Jesús Quintero Bernabeu<sup>2</sup>; Javier Juampérez Goñi<sup>2</sup>; Juan Carlos García Pagan<sup>2</sup>

1 - Hospital Sant Joan de Déu; 2 - Hospital Vall D'Hebrón

### **Introdução**

La cavernomatosis portal es una entidad poco frecuente en pediatría y de la que no se disponen guías de manejo estandarizadas.

### **Objectivos**

Describir las características de los pacientes pediátricos diagnosticados de cavernomatosis portal (CP) para conocer su evolución y optimizar su manejo terapéutico.

### **Materiais e métodos**

Estudio retrospectivo descriptivo multicéntrico basado en la recogida de datos de historias clínicas de pacientes con CP entre septiembre de 1988 y enero de 2017 en dos centros de tercer nivel. Los parámetros a analizar fueron: etiología, datos clínicos y analíticos, manejo terapéutico, necesidad de profilaxis para la hemorragia digestiva alta (HDA) y evolución en un periodo máximo de 10 años.

### **Conclusões**

Se analizaron 31 casos con CP. El 61,3% fueron varones. La edad media al diagnóstico fue de 4 años. La clínica de presentación más frecuente fue la hematemesis (29%), seguido de esplenomegalia (22%). Las dos causas más frecuentes fueron, la cateterización umbilical en periodo neonatal (39%) y causa idiopática (39%) Al diagnóstico, 83% presentaba varices esofágicas (9% grado IV). Un 52% presentó algún episodio de HDA (1,2 (DE=1,6) episodios de media), de los que un 41% requirió manejo en UCIP. Se realizó profilaxis secundaria con tratamiento endoscópico en 38% de los casos y todos menos uno resangraron. No se halló relación estadísticamente significativa en cuanto a la HDA, los niveles de plaquetas y la profilaxis endoscópica empleada. No se describió ningún caso de éxitus.

Del estudio se infiere que el diagnóstico de esta entidad suele ser antes de los 5 años, y el síntoma predominante es la HDA, es frecuente la canalización umbilical previa. Un porcentaje elevado asocia episodios de HDA de características graves. El manejo endoscópico de las varices no parece disminuir el riesgo de resangrado. Los niveles de plaquetas no son un buen marcador pronóstico para predecir el riesgo de padecer HDA en nuestros pacientes.

**Palavras-chave : Cavernomatosis portal, hipertensión portal, hiperesplenismo**

## **CO41 - GLICOGENOSE TIPO ZERO: ASPECTOS CLÍNICOS, BIOQUÍMICOS E MOLECULARES DE UMA PACIENTE BRASILEIRA**

Érica Rodrigues Mariano De Almeida Rezende<sup>1</sup>; Luiz Roberto Da Silva<sup>1</sup>; Gilda Porta<sup>2</sup>

1 - Universidade Federal de Uberlândia - Brasil; 2 - Hospital Menino Jesus/Hospital Sírio Libanês - Brasil

### **Introdução**

A Glicogenose tipo Zero é uma doença do metabolismo do glicogênio rara, caracterizada por hipoglicemia durante o jejum, devido a deficiência da enzima glicogênio sintetase hepática. É causada por mutação no gene/locus GYS2 localizado em 12p12.1, com herança autossômica recessiva.

### **Objectivos**

Apresentar um caso inédito de uma paciente com Glicogenose tipo Zero no Brasil.

### **Materiais e métodos**

Relato de caso com fonte em registros médicos, análise bioquímica, histológica e genética.

### **Conclusões**

ALGB, 10 anos de idade, sexo feminino, veio à consulta por baixa estatura, fadiga e sudorese excessiva principalmente noturna. Pais biológicos desconhecidos, parto normal, peso 1.940 gramas. Desenvolvimento neuromotor: sentou-se aos 09 meses, andou sem apoio aos 19 meses. Cognitivo: infantilizado para a idade. Exame físico: Bom estado geral, palidez cutânea, face de boneca e acúmulo de gordura centrípeta. Peso: 22,4 Kg e Altura: 115 cm (<Score 3 para idade) Abdome: globoso, hepatimetria de 10 cm. Bordas hepáticas firmes. Baço não palpável. Exames complementares : glicemia de jejum 12 a 46mg/dL, bicarbonato :19-20 mEq/L, colesterol:220 mg/dL, CPK :10668 U/L; TGO: 211U/L; TGP: 214U/L) USG : hepatomegalia (6 cm) sem alterações de ecogenicidade. Estudo molecular para Glicogenose 1b negativo. Biópsia hepática sem alterações. Análise do gene GYS2 : deleção em homozigose do éxon 5 na região 12p12.1. Trata-se de um caso de Glicogenose tipo Zero com manifestações clínico laboratoriais não usuais como hepatomegalia e elevação acentuada de CPK . Há pelo menos 30 casos descritos na literatura de Glicogenose tipo Zero com quadro clínico/ laboratorial diferentes da paciente. A variante evidenciada na análise do gene GYS2 não foi previamente descrita na literatura. A combinação do mecanismo molecular e a correlação desse gene com os sintomas clínicos, sugerem que esta variante seja definitivamente patogênica.

Conclusão: É o primeiro caso descrito de Glicogenose tipo Zero no Brasil e com manifestações clínico –laboratoriais e genética não descritas até o momento.

**Palavras-chave : glicogenose, hipoglicemia,**

## **CO42 - SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO EN ENFERMEDAD DE WOLMAN (EW): TRATAMIENTO SECUENCIAL CON TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS (TPH) Y SEBELIPASA ALFA(SA)**

Carmen<sup>1</sup>; Angela De La Vega<sup>1</sup>; Loreto Hierro<sup>1</sup>; Gema Muñoz<sup>1</sup>; Dolores Lledin<sup>1</sup>; Esteban Frauca<sup>1</sup>; Carmen Díaz<sup>1</sup>; Paloma Jara<sup>1</sup>

*1 - Servicio de Hepatología y trasplante hepático. Hospital Infantil la Paz . Madrid*

### **Introdução**

La EW, causada por deficiencia de lipasa ácida lisosomal (LAL-D), se presenta en lactantes como fallo del crecimiento, diarrea, hepatoesplenomegalia masiva, anemia, enfermedad hepática rápidamente progresiva y fallecimiento en los seis primeros meses de vida. El único tratamiento potencialmente disponible es el TPH. De los 12 pacientes publicados que lo recibieron, 8 murieron en los primeros 8 meses postrasplante y uno 6 años después.

La sebelipasa alfa es un enzima recombinante humano desarrollado para el tratamiento de reposición enzimática de la LAL-D.

### **Objectivos**

Describir la evolución del único paciente referido a nivel mundial afecto de EW sometido a TPH y posteriormente tratado con SA.

### **Materiais e métodos**

Revisión de respuesta a tratamiento del paciente: clínica, analítica, ecográfica y mediante biopsia hepática e intestinal.

### **Conclusões**

Diagnóstico neonatal. Delección exón 4 gen LIPA. Cuadro severo de diarrea, hepatoesplenomegalia y enfermedad hepática. TPH al mes y medio. Evolución: hepatomegalia severa, esplenomegalia, elevación de transaminasas, aumento de triglicéridos, colesterol total (CT) y C-LDL, colesterol HDL bajo; (tratamiento con ezetimiba y atorvastatina). Diarrea crónica con malabsorción, retraso severo de crecimiento (peso y talla<<P3).

Inicia tratamiento con SA, en ensayo clínico, a los 7,5a: AST 79, ALT 67, CT 229, HDL-C 31. Hepatomegalia 9cm, esplenomegalia 1cm. Biopsia hepática: puentes de fibrosis porto-portales, biopsia intestinal: infiltrado lipídico vellosidades y criptas. Tras 96 semanas de tratamiento con SA: retirada de ezetimiba con normalidad de lípidos, normaliza transaminasas. Desaparición de hepatomegalia y esplenomegalia. Disminución de volumen hepático por ecografía del 30% y esplénico 15%. Normaliza biopsia intestinal. Estabilización fibrosis hepática. Desaparición de diarrea con recuperación de peso a P3. Conclusiones: El TPH salva la vida en EW pero la actividad lipasa ácida aportada por los células trasplantadas no basta para resolver la enfermedad. El tratamiento con sebelipasa alfa se muestra eficaz en nuestro paciente. Hace falta seguimiento a más largo plazo.

**Palavras-chave : LAL-D, Wolman, sebelipasa alfa**

## **CO43 - CORRELAÇÃO ENTRE OS CRITERIOS ULTRASSONOGRÁFICOS DE WILLIAMS E A ELASTOGRAFIA HEPÁTICA TRANSITÓRIA (FIBROSCAN®) NO DIAGNÓSTICO DA FIBROSE HEPÁTICA EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA**

Maria Angela Bellomo Brandão<sup>1</sup>; Flávia Andressa Justo<sup>1</sup>; Gabriel Hessel<sup>1</sup>; Elizete A Lomazi<sup>1</sup>; Roberto M Yamada<sup>1</sup>; Thirzah M Lopes<sup>1</sup>; Tiago S Pereira<sup>1</sup>; Antônio F Ribeiro<sup>1</sup>; Juliana C C Barreto<sup>1</sup>; Natascha S Sandy<sup>1</sup>; Gabriela De Souza Gomez<sup>1</sup>

*1 - Faculdade de Ciências Médicas - Universidade de Campinas, São Paulo, Brasil.*

### **Introdução**

A doença hepática (DHFC) é a terceira causa de mortalidade em pacientes com Fibrose Cística, se inicia na primeira década de vida, entretanto, os sinais clínicos e sintomas aparecem apenas na forma avançada. Tem sido realizados esforços na tentativa da detecção precoce da DHFC. As alterações de enzimas hepáticas e a ultrassonografia (US) com base no escore de Williams são utilizadas atualmente, porém ainda com falhas.

### **Objectivos**

Uma vez que não há definição para o papel da Elastografia Transitória (Fibroscan®) para diagnosticar DHFC, o objetivo deste estudo foi comparar os resultados de FibroScan® e US usando o escore de Williams em pacientes pediátricos com Fibrose Cística.

### **Materiais e métodos**

Pacientes de 1-19 anos que apresentaram enzimas hepáticas previamente altas e / ou quaisquer parâmetros hepáticos ultrassonográficos alterados foram recrutados do ambulatório de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas de um serviço de referência. Escore de Williams 4 ou mais foi considerado possivelmente DHFC. A correlação estatística entre o FibroScan® e US utilizando o escore de Williams foi feita pelo Coeficiente de Spearman (RS). Tanto o FibroScan® quanto o US foram realizados por operadores treinados.

### **Conclusões**

Dezenove pacientes foram incluídos no estudo, com idade média de 11,5 anos. A média e a mediana da pontuação de Williams foram ambas 4. A média dos valores de kPa foi de 9,6 e a mediana de 4,9. Para a correspondente pontuação de Williams 4, a média dos valores de kPa foi de 6,35 e a mediana de 5,35. RS foi de 0,85 ( $p < 0,001$ ). Nossos resultados mostraram uma boa correlação entre os valores de FibroScan® e US utilizando o escore de Williams em um centro especializado. Como a interpretação do FibroScan® é menos influenciada pelo observador do que a ultrassonografia, pode ser usada para identificar e seguir pacientes com DHFC, mas ainda são necessários mais estudos.

**Palavras-chave : Fibrose Cística; Doença Hepática; Elastografia; Ultrassom**

## CO44 -UN NUEVO CASO DE DEFICIENCIA DE LIPASA ACIDA LISOSOMAL

Veronica Botero<sup>1</sup>; Jorge Luis Escobar<sup>1</sup>; Victor Hugo Garcia<sup>1</sup>; Gabriel Jaime Echeverri<sup>1</sup>; Luis Armando Caicedo<sup>1</sup>

1 - Fundación Valle del Lili

### Introdução

La lipasa ácida lisosomal (LAL) es una enzima codificada en el gen *LIPA*, en el cromosoma 10q23.2. Esta enzima hidroliza ester de colesterol y triglicéridos a nivel lisosomal. El deficit de LAL puede presentarse como una entidad de manifestación variable. La forma infantil, (Enfermedad de Wolman) aparece en las primeras semanas de vida, manifestándose con esteatorrea, distensión abdominal, hepatoesplenomegalia, desnutrición y falla del medro. La forma tardía produce una acumulación de ester de colesterol y triglicéridos en múltiples órganos del cuerpo resultando en lesión hepática como fibrosis y cirrosis, enfermedades cardiovasculares, desnutrición y muerte. A continuación describimos el caso de un paciente de 14 años, con hepatomegalia desde los 6 años, asintomático, sin antecedente de importancia, ni consanguinidad fraternal. En ecografía esteatosis hepática confirmada mediante biopsia (esteatosis microvesicular 75%), transaminasas 1,5 veces sobre el valor normal, colesterol total elevado, HDL inicialmente normal, el cual a través de los años desciende (Tabla), recibió manejo con estatinas sin respuesta, se le realizó prueba de actividad de lipasa ácida lisosomal que reportó valor en cero, con lo cual se hace el diagnóstico.

Tabla

Edad (años)	8	10	11	12	13	14	15
C Total, mg/dL	390	263	211	250	233	255	228
HDL-c, mg/dL	45	80	59	62	51	45	33

### Objetivos

Describir el primer caso de Deficiencia de Lipasa ácida lisosomal en Cali - Colombia.

### Materiais e métodos

Revisión de Historia Clínica.

### Conclusões

El déficit de LAL hace parte del diagnóstico diferencial de un paciente con estosis hepática y/o dislipidemia sin causa clara, tiene un amplio espectro de manifestaciones clínicas por lo cual se suele subdiagnosticar. Estudios han reportado una prevalencia de 1:50000 y 1:350.000 entre las diferente formas de presentación. En Latinoamérica no se tienen datos del comportamiento de la enfermedad. Con este caso queremos mostrar una forma infrecuente de la presentación de esta patología.

**Palavras-chave :** Deficiencia de Lipasa Acida Lisosomal, LAL, Wolman, Esteatosis Hepática

## **CO45 - FATORES ASSOCIADOS A PERFIS ESPECÍFICOS DE DIFICULDADES ALIMENTARES EM PRÉ-ESCOLARES**

Hélcio De Sousa Maranhão<sup>1</sup>; Renata Cunha De Aguiar<sup>1</sup>; Débora Teixeira Jales De Lira<sup>1</sup>; Mônica Úrsula Figuerêdo Sales<sup>1</sup>; Nathalia Ávila Do Nascimento Nóbrega<sup>1</sup>

1 - Universidade Federal do Rio Grande do Norte

### **Introdução**

As dificuldades alimentares na infância são queixas comuns em consultórios pediátricos. Porém, são escassos os estudos sobre o problema devido a inexistência de métodos padronizados de diagnóstico e terminologia variada.

### **Objectivos**

Determinar práticas alimentares prévias e fatores clínico-epidemiológicos associados às dificuldades alimentares em pré-escolares com perfis de “ingestão altamente seletiva” e “criança agitada com baixo apetite” e comparar as características destes dois perfis.

### **Materiais e métodos**

Estudo transversal em crianças de 2 a 6 anos, de escolas públicas e privadas, em Natal-RN, Brasil/2015. Foram excluídas aquelas com sinais de alerta para doenças orgânicas. Analisaram-se 301 questionários aplicados às mães. Identificaram-se perfis de dificuldade alimentar pelos critérios de Kerzner(2009). Práticas alimentares prévias analisadas foram: aleitamento materno, tempo de introdução de leite de vaca e da alimentação complementar. O perfil das mães foi categorizado em responsivas e não-responsivas (controladoras, passivas e indulgentes) (Hughes et al.,2012). O IMC foi calculado a partir da aferição do peso e da estatura por técnicas padronizadas. Na estatística, foram aplicados: teste t, qui-quadrado, análise de OR e IC=95%, com regressão logística para ajuste das variáveis de confusão.

### **Conclusões**

Perfis de “Ingestão altamente seletiva” foram encontrados em 25,4%(73) e “criança agitada com baixo apetite” em 11,5%(33) da amostra. Fatores associados ao primeiro perfil (criança seletiva) foram: idade de 5-6 anos( $p<0,01$ ;OR=2,30;IC=1,24-4,28), mães com perfil controlador, indulgente ou passivo (não-responsivas)( $p<0,01$ ;OR=2,78;IC=1,38-5,61) e introdução da alimentação complementar antes dos 6 meses ( $p=0,04$ ;OR=2,01;IC=1,01-3,98). Para o segundo perfil, (criança agitada), o único fator associado encontrado foi: mães com perfil não-responsivo ( $p=0,04$ ;OR=2,32;IC=1,02-5,30). Médias de escore Z IMC das crianças sem dificuldades alimentares, das crianças seletivas e das crianças agitadas foram  $1,01\pm 1,54DP$ ,  $1,25\pm 0,43DP$ ( $p=0,30$ ) e  $1,04\pm 0,20DP$ ( $p<0,01$ ), respectivamente. “Ingestão altamente seletiva” e “criança agitada com baixo apetite” são influenciados pelo comportamento materno não-responsivo, porém o primeiro está associado à introdução precoce da alimentação complementar e o segundo a menores índices de massa corporal.

**Palavras-chave :** Dificuldades alimentares, Pré-escolares, Pick-eating, Seletividade

## **CO46 - DIGESTIÓN IN VITRO PARA AJUSTAR LA TERAPIA DE SUSTITUCIÓN ENZIMÁTICA EN FIBROSIS QUÍSTICA**

Joaquin Calvo-Lerma<sup>1</sup>; Irene <sup>2</sup>; Ana Heredia<sup>2</sup>; Ana Andrés<sup>2</sup>

1 - Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 2 - Universitat Politècnica de València

### **Introdução**

Los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) con insuficiencia pancreática deben tomar suplementos de enzimas pancreáticas (EP) en todas las comidas. Sin embargo, no existe un método basado en la evidencia para ajustar la dosis, siendo el contenido en grasa de las comidas la referencia utilizada.

### **Objetivos**

Como parte del proyecto MyCyFAPP el objetivo es proponer un método científicamente válido para ajustar la dosis óptima del EP a cada comida.

### **Materiais e métodos**

Modelo de digestión in vitro aplicado a una selección de 8 alimentos. La simulación se llevó a cabo en tres etapas: oral (pH7, 5 min), gástrica (pH 3, 2h, pepsina) e intestinal (pH6, 2h, suplemento enzimático, bilis). Los fluidos digestivos simulados se prepararon de acuerdo al protocolo internacional de Infogest. Para cada alimento se testó un rango de dosis de 1000,2000,3000 y 4000 Unidades Lipasa/g grasa (LU/g).

### **Conclusões**

Se modelizó la extensión de la lipólisis (ácidos grasos liberados) (%) vs. la dosis de enzimas (LU/g) y las ecuaciones resultantes permitieron calcular la dosis óptima de enzimas. Alcanzar el 90% de lipólisis supuso distintas dosis independientemente de la cantidad de grasa: ej., el yogur (10% grasa) requirió 550LU/g mientras que la ensalada (9.5%) requirió 1000LU/g. Un grupo de alimentos (ensalada, yogur, leche y cereales) alcanzaron 100% de lipólisis con incremento lineal de la extensión a medida que aumentaba la dosis. El otro grupo (pizza, sándwich, pan y galletas) describieron un punto de inflexión a partir del cual el incremento de LU/g producía un incremento muy bajo de la extensión.

Primera aproximación establecida hacia un nuevo método para ajustar la dosis de EP, evidenciando que aparte del contenido en grasa, otras propiedades del alimento (tipo de grasa, matriz alimento) deberían considerarse. Concluimos que las digestiones in vitro son una metodología prometedora que pueden sentar las bases para un ajuste eficiente los EP.

**Palavras-chave : digestión in vitro, fibrosis quística, lipólisis, insuficiencia pancreática**



## CO47 - PRÁCTICAS DE ALIMENTACIÓN INFANTIL RECOMENDADAS POR PROFESIONALES DE LA SALUD DE LATINOAMÉRICA: ENCUESTA E1500 DE LA SOCIEDAD LATINOAMERICANA DE GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA (SLAGHNP)

Liliana Ladino<sup>1,2</sup>; Rodrigo Vázquez<sup>3</sup>; Catalina Bages<sup>4</sup>; Gabriela Gonzalez<sup>5</sup>; Oscar Quintero<sup>6</sup>  
1 - ; 2 - *Instituto de Nutrición, Genética y Metabolismo, Facultad de Medicina, Universidad El Bosque*; 3 - *Departamento de Gastroenterología y Nutrición, Hospital Infantil de México HIM, México D.F., Mexico*; 4 - *Instituto de Investigación en Nutrición, Genética y Metabolismo IINGM, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia*; 5 - *Centro de Investigación y Educación en Nutrición CIENutrition, Bogotá, Colombia*; 6 - *1. Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Fundación Cardioinfantil, Bogotá, Colombia*

### Introdução

El comité de nutrición temprana de la SLAGHNP lidera la encuesta denominada e1500.

### Objetivos

Identificar las prácticas de alimentación infantil recomendadas por los profesionales de la salud en Latinoamérica.

### Materiais e métodos

Se divulgó una encuesta online de 69 preguntas entre cada uno de los vocales de la SLAGHNP para que fuera difundida entre los profesionales de la salud de los todos los países de Latinoamérica. Se aplicó estadística descriptiva en SPSS versión 21.0.

### Conclusões

n=1531 de 18 países participantes, la mayoría de los profesionales fueron médicos del sexo femenino. Se identificaron las principales prácticas de alimentación complementaria (AC) con base en los aspectos recomendados por la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) 2017. Tiempo: cerca del 95% recomiendan lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses, >63% recomienda introducir la AC a los 6 meses. Contenido: la recomendación de la introducción de alimentos considerados potencialmente alergénicos como leche de vaca, huevo, pescado, trigo, soya, frutos secos y fresa es variable y aparentemente no existe una tendencia para su recomendación entre los profesionales de la salud encuestados en Latinoamérica. Método: la mayoría no conocen el término "baby-led weaning", >60% considera que el niño debe integrarse a la dieta familiar a los 12 meses. Prácticas dietéticas específicas: la mayoría no recomienda agregar azúcar ni sal a la AC. >50% recomienda la ingesta de jugos naturales entre 2-4 onzas/diarias para lactantes y entre 4- 6 onzas/diarias para preescolares. >80% considera que las dietas vegetarianas y veganas no son adecuadas para el crecimiento y desarrollo infantil.

**Conclusiones:** los profesionales de la salud encuestados en Latinoamérica, recomiendan prácticas de alimentación infantil que no siguen las recomendaciones internacionales, especialmente lo relacionado con la introducción de alimentos alergénicos. Es imperativo un consenso de alimentación complementaria para Latinoamérica, basado en la prevalencia de déficit de nutrientes en la región.

**Palavras-chave :** Nutrición Infantil, Alimentación complementaria, Programación nutricional, Alimentación infantil

## **CO48 - ANEMIA PERNICIOSA CONGENITA TRATADA CON DOSIS MASIVAS DE CIANOCOBALAMINA ORAL**

Paloma Donado Palencia<sup>1</sup>; María Del Pilar Sánchez Miranda<sup>1</sup>; Julia Pareja Grande<sup>1</sup>

*1 - Hospital General Universitario de Ciudad Real*

### **Introdução**

La anemia perniciosa congénita se debe a un déficit de factor intrínseco (FI) El tratamiento habitual consiste en la administración intramuscular de dosis repetidas de cianocobalamina o hidroxicobalamina

### **Objectivos**

Presentar un caso de malabsorción congénita de vitamina B12 con buena respuesta a dosis masivas de cianocobalamina administrada vía oral

### **Materiais e métodos**

Revisión de un caso clínico

### **Conclusões**

Presentamos el caso de una lactante de 20 meses, de origen árabe, con anemia severa (hemoglobina de 5,2 gr/dl) y niveles elevados de LDH (1504 UI/L) en analítica realizada a raíz de cuadro de vómitos y palidez . Se amplía estudio donde destaca cobalamina sérica de 65 pg/ml (valor normal 211-911 pg/ml) con anisopoiquilocitos, macroovalos y pleocariocitos en sangre periférica. El resto del estudio es normal, incluyendo Coombs directo, haptoglobina, hemoglobina A2 y fetal, test de hipo e hiperresistencia osmótica en hematíes, perfil férrico, sedimento urinario, anticuerpos anti-FI, gastrinemia e histología de biopsias gástricas y duodenales. No se dispone en el momento actual de estudio de mutaciones del gen GIF

Con el diagnóstico de probable anemia perniciosa se inicia cianobolamina intramuscular con ascenso de cobalamina sérica a > 2000 pg/l. Al mes de la última dosis dichos niveles descienden a 508 pg/ml, lo que indica fallo de recirculación entero-hepática y confirma el diagnóstico

La bibliografía disponible sugiere la posibilidad de absorción pasiva, no dependiente de FI, de dosis masivas de cobalamina vía oral. Se emplea cianocobalamina oral al no existir preparados monocomponente en nuestro país, a dosis de 1000 mcg al día, 10 días al mes, manteniendo niveles de cobalamina sérica normales tras varios años de tratamiento

Concluimos que es importante encontrar alternativas terapéuticas eficaces a los tratamientos convencionales más agresivos de cara a mejorar la adhesión al tratamiento y la calidad de vida de los pacientes

**Palavras-chave : Anemia perniciosa**

## **CO49 - PARENTERAL NUTRITION-ASSOCIATED CHOLESTASIS AND TRIGLYCERIDEMIA IN SURGICAL TERM AND NEAR-TERM NEONATES: A RANDOMIZED CONTROLLED TRIAL OF TWO MIXED INTRAVENOUS LIPID EMULSIONS.**

Sara Nóbrega<sup>1</sup>; Luís Pereira-Da-Silva<sup>1</sup>; Maria Luísa Rosa<sup>1</sup>; Marta Alves<sup>2</sup>; Ana Pita<sup>1</sup>; Daniel Virella<sup>1</sup>; Ana Luísa Papoila<sup>2</sup>; Micaela Serelha<sup>1</sup>; Gonçalo Cordeiro-Ferreira<sup>1</sup>; Berthold Koletzko<sup>3</sup>

1 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE; 2 - Centro de Investigação, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE; 3 - Children's Hospital, Dr. von Haunersches Kinderspital, Ludwig-Maximilians-University

### **Introdução**

Parenteral nutrition-associated cholestasis (PNAC) is a common complication of prolonged exclusive parenteral nutrition (PN).

### **Objectivos**

The prevention of PNAC was assessed in term and near-term neonates using two intravenous lipid emulsions (LE) composed of either 30% long-chain triglycerides (LCT) n-6, 30% medium-chain triglycerides (MCT), 25% monounsaturated fatty acids, and 15% LCT n-3 (MOFS group) or 50% MCT and 50% LCT n-6 (MCT/LCT group).

### **Materiais e métodos**

A single-center, double-blinded, randomized, controlled trial compared the incidence of PNAC using PN with either MOFS or MCT/LCT in neonates born at gestational age > or = 34 weeks, undergoing major corrective surgery. The incidence of serum markers of PNAC and other PN-associated liver disease markers were considered primary and secondary outcomes. A *post-hoc* analysis assessed serum triglycerides levels. Odds-ratios were estimated by mixed effects regression models. (*ClinicalTrials.gov* NCT02633384).

### **Conclusões**

The study was interrupted due to shortage of one of the LE, and a sample of 49 infants (MOFS group 22, MCT/LCT group 27) was included. The exposure to the intervention (time on TPN, time on exclusive TPN, cumulative dose of lipids) was similar in both groups. Similar cumulative incidence rates were found for high serum conjugated bilirubin, GGT, AST, and ALT. Hypertriglyceridemia (12/49) was more frequent in MCT/LCT group 37.0% (95% CI 21.53-55.77) than in MOFS group 9.1% (95% CI 2.53-27.81) (p=0.024). Serum triglyceride levels increased a mean of 36.5 mg/dL in MCT/LCT group compared with MOFS group (p=0.013).

**Conclusion:** MOFS may not be safer than MCT/LCT in preventing PNAC, but is associated with lower serum triglyceride levels.

**Palavras-chave :** intravenous lipid emulsion, newborn infant, parenteral nutrition-associated cholestasis, triglyceridemia