

lúa
ediciones 3.0

AEPap
Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria

VOLUMEN 4

Nº 1

DICIEMBRE 2018

FAPap monográficos

Gastroenterología Pediátrica



Dirección

Carmen Villaizán Pérez y Carmen García Rebollar

Comité de redacción

Teresa Arana Navarro, Miguel Ángel Fernández-Cuesta Valcarce, Ana Belén Hidalgo Calero,
Francisco Hijano Bandera, Pilar Lafuente Mesanza

Monográfico Gastroenterología Pediátrica

Coordinado y revisado por: Teresa Cenarro Guerrero

Grupo de Gastroenterología y Nutrición de la Asociación Española de Pediatría
de Atención Primaria (AEPap)



FAPap Monográficos

© AEPap 2018

ISSN: 2444-1953

Edición: Lúa Ediciones 3.0 S.L.

e-mail: fapap@fapap.es

Las opiniones y contenidos de esta publicación corresponden en exclusiva a sus autores; a estos deben atribuirse la responsabilidad y el mérito. Tanto los autores como los editores han puesto el mayor cuidado e interés en evitar errores en la transcripción de tratamientos, fármacos y la dosificación de estos. No obstante, como precaución adicional ante posibles errores inadvertidos, recomendamos a los lectores que contrasten los datos que puedan ofrecer dudas con otras fuentes antes de aplicarlos a los pacientes.

La rápida evolución de los conocimientos médicos y la aplicación de las mejores evidencias científicas disponibles en cada momento pueden hacer que algunos de los contenidos de esta revista puedan perder actualidad y vigencia con el tiempo.

Índice

Introducción	1
Vómitos	2
Esofagitis eosinofílica	11
Endoscopia en Pediatría	15
Estreñimiento	18
Abdomen agudo	31
Apendicitis aguda. ¿Siguen siendo válidas las escalas de predicción clínica?	37
Enfermedad celíaca	39
Uso racional de la biopsia intestinal	53
Hemorragia digestiva alta	57

Introducción

T. Cenarro Guerrero

Grupo de Gastroenterología y Nutrición. Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria

Los síntomas relacionados con la patología digestiva constituyen un porcentaje muy elevado de los motivos de consulta diarios de nuestro trabajo habitual en Atención Primaria.

En ocasiones, los síntomas gastrointestinales como vómitos, dolor abdominal, estreñimiento o hemorragias digestivas serán la manifestación de un trastorno gastrointestinal, pero, en otras ocasiones, esos mismos síntomas acompañarán a otros procesos sistémicos, no exclusivamente gastrointestinales. Es importante su conocimiento para realizar un abordaje adecuado en cada ocasión.

Con relativa frecuencia esos mismos síntomas constituirán el síntoma guía para llegar al diagnóstico adecuado del proceso que los origina, tanto en la esfera gastrointestinal como sistémica.

El objetivo de esta monografía es proporcionar las herramientas necesarias para su reconocimiento, enseñar a aplicar los métodos y criterios diagnósticos que puedan constituir los elementos suficientes para establecer el diagnóstico, mostrar cómo realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades, así como ayudar a elegir el tratamiento adecuado en cada caso.

En numerosas ocasiones, una historia clínica adecuada será suficiente para alcanzar el diagnóstico, pero en otras será necesario realizar pruebas complementarias para llegar a este. Algunas de ellas, como la endoscopia o la biopsia intestinal, que no se realizan en el ámbito de Atención Primaria, se tratan en este monográfico porque es importante estar al día sobre sus indicaciones y las técnicas empleadas.

Hay trastornos clásicos muy estudiados por los pediatras, como la enfermedad celíaca, en los que el conocimiento de nuevos aspectos y criterios diagnósticos hace necesario de nuevo su abordaje, sin ir más lejos, ahora sabemos que la biopsia intestinal, antes imprescindible para el diagnóstico de la celiaquía, puede omitirse en algunos casos. Por el contrario, hay entidades, como la esofagitis eosinofílica, en las que el pediatra de Atención Primaria necesita ampliar sus conocimientos porque son de reciente descubrimiento.

Habrán otros monográficos que seguirán abordando las múltiples patologías del aparato digestivo que llegan a las consultas de Atención Primaria y que no han sido tratadas en este.

Vómitos

E. Ortega Páez¹, R. Hoyos Gurrea²

¹UGC Maracena. Distrito Metropolitano. Sevilla. España.

²Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

PUNTOS CLAVE

- En la infancia, el vómito es un síntoma común a muchas enfermedades y la mayoría de las veces secundario.
- La causa más frecuente, común a todas las edades, es secundaria a infecciones (generalizadas en el recién nacido, esfera otorrinolaringológica en lactantes e intestinales en preescolares y escolares).
- La presencia de vómitos biliosos, rojos o en posos de café obliga a realizar siempre pruebas complementarias.
- Nuestra actitud diagnóstica dependerá de la edad del paciente, la afectación del estado general, del nutricional y de los síntomas acompañantes.
- Los exámenes complementarios dependerán de la sospecha diagnóstica, de la urgencia en el diagnóstico y de la disponibilidad de estos.

RESUMEN

Los vómitos constituyen uno de los síntomas más frecuentes de consulta en el niño. Entre sus causas, aunque muy diversas, predominan los vómitos de causa funcional, sobre todo en la época de lactante, por sus características especiales anatómicas (inmadurez de la unión gastroesofágica, inmadurez de los centros reguladores del vómito y alimentación preferentemente líquida). Su importancia radica en que puede ser signo precoz de enfermedades graves en la infancia (metabolopatías en el recién nacido/lactante, proceso expansivo intracraneal en el niño mayor) que pueden causar gran ansiedad familiar (reflujo gastroesofágico en lactantes, vómitos cíclicos psicógenos en el niño mayor), de ahí que se requiera un alto índice de sospecha con un diagnóstico diferencial amplio.

CONCEPTO

El vómito es la expulsión brusca por la boca del contenido gástrico, más o menos modificado, debido a la relajación del cardias y parte inferior del esófago y a la contracción del estómago, el píloro, el diafragma y la prensa abdominal.

El vómito se debe a un fenómeno reflejo complejo en el que intervienen vías aferentes, un centro coordinador y vías eferentes (nervio vago, espinales, intercostales y frénicos)¹.

Se activa mediante estímulos tanto humorales como neuronales. El mecanismo del vómito está controlado por dos centros medulares principales: el centro del vómito y el área gatillo del vómito. El centro del vómito controla e integra el acto del vómito a través de las vías aferentes, que se originan fundamentalmente en el tracto digestivo. En la [Figura 1](#) se detalla cómo se produce el acto del vómito².

Los vómitos son muy frecuentes en la infancia por la inmadurez de los mecanismos reguladores centrales, el peristaltismo inadecuado, una incoordinación de la función del cardias, el píloro y las paredes gástricas, así como por el carácter líquido del alimento, la aerofagia fisiológica y la escasa capacidad del estómago.

CLASIFICACIÓN

De forma didáctica seguiremos un esquema basado en la semiología general de los vómitos, así, podremos clasificarlos según el aspecto, según su relación con la ingesta o según su carácter.

Según el aspecto³

- Mucosos (también llamados glerosos): son típicos de los recién nacidos (RN) en las primeras 24 horas de vida, la

Cómo citar este artículo: Ortega Páez E, Hoyos Gurrea R. Vómitos. FAPap Monogr. 2018;4:2-10.

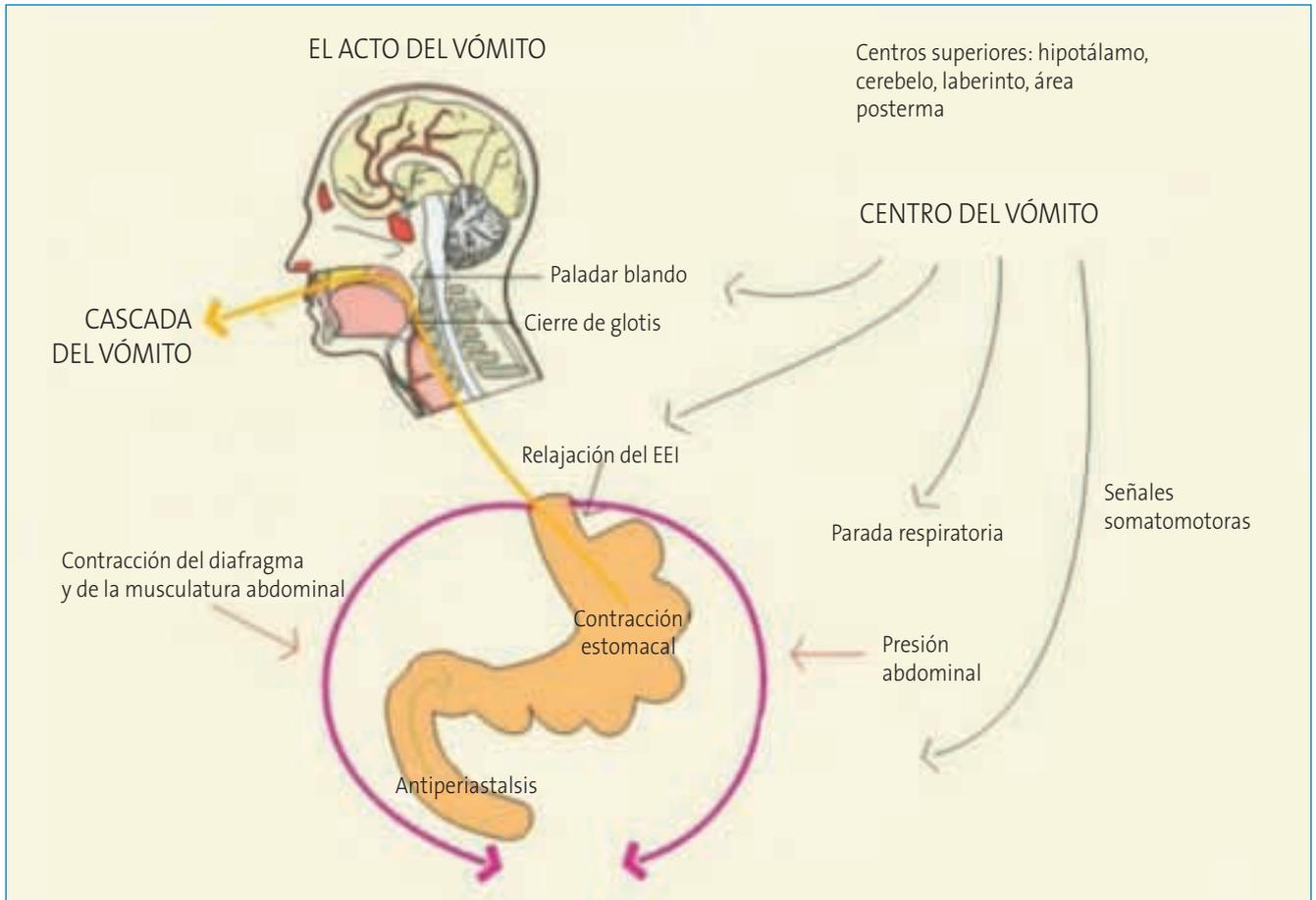


Figura 1. **Mecanismos implicados en el acto del vómito.**

Modificado de <http://www.mfi.ku.dk/ppaulev/chapter22/kap%2022.htm>.

mayoría de las veces secundarios a la aspiración de líquido amniótico. También se dan en lactantes, secundarios a infecciones respiratorias de vías altas. Suelen ser de poca significación patológica y remiten con la causa subyacente.

- Amarillentos (por expulsión de líquido intestinal): son los más frecuentes y se presentan cuando el paciente ha vomitado todo el alimento presente en el contenido gástrico. Por sí solos no son patognomónicos.
- Verdosos (biliosos): en recién nacidos (RN) o lactantes es muy sugestivo de obstrucción distal a la ampolla de Water, que puede ser total (atresia) o parcial (estenosis). En el preescolar o escolar no siempre son sugestivos de obstrucción mecánica; pueden ser secundarios a vómitos incesantes cuando se ha vaciado totalmente el contenido gástrico, tanto alimentario como ácido⁴.
- Fecaloideos: su presencia denota una obstrucción digestiva baja. Típica de la pseudoobstrucción intestinal crónica o el megacolon agangliónico.
- Hemáticos: incluyendo tanto aquellos cuyo contenido es rojo (sangre reciente) como en posos de café (sangre deglutida). Ambos tipos pueden ser causa intestinal (hemorragia digestiva alta) o extraintestinal (sangrado de vías respiratorias altas). Una causa frecuente es el síndrome de Mallory-Weiss, caracterizado por la emisión de una pequeña cantidad de sangre mezclada con el vómito en un episodio de arcadas prolongadas⁵.

Según su relación con la ingesta⁶

- Concomitantes con el alimento: característicos de la atresia de esófago y la acalasia.
- Inmediatos: típicos del reflujo gastroesofágico (RGE).
- Precoces: pasados varios minutos tras la ingestión, presentes en la estenosis hipertrófica de píloro (EHP), las intoxicaciones y las intolerancias alimentarias.
- Tardíos: indicativos de estasis intestinal. Frecuentes en obstrucción intestinal baja.

Según su carácter

- Regresivo: aquellos que con el tiempo van cediendo o pierden actividad; por ejemplo, RGE en el lactante.
- Estacionarios: se mantienen constantes en el tiempo, como RGE o síndrome de hipertensión intracraneal.
- Progresivo: aumentan con el tiempo, como en la EHP o la obstrucción intestinal.
- Recidivantes: se prolongan en el tiempo, pero tienen intervalos libres de normalidad. Un ejemplo claro son los vómitos cíclicos.

ETIOLOGÍA

Múltiples son las causas de los vómitos en la infancia. Tomando como referencia la edad del paciente y la temporalidad de estos, se pueden clasificar de la forma siguiente:

Recién nacido

Precoces (menos de 12 horas de vida)

- Ingestión de líquido amniótico: blancos, mezclados con moco. Evolucionan espontáneamente.
- Atresia de esófago: blancos, síntomas respiratorios. *Stop* sonda nasogástrica.
- Obstrucción digestiva alta: precoces, biliosos, progresivos.
- Deglución de sangre en el canal parto: sangre roja, líquido amniótico hemorrágico. No hay afectación estado general. Prueba de Apt-Downey positiva.
- Enfermedad hemorrágica del RN: sangre roja, hemorragias a otros niveles. Prueba de Apt-Downey negativa.

Tardíos (más de 12 horas de vida)

- Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE): regurgitaciones de intensidad variable, síndrome de Sandifer, anorexia, escasa ganancia ponderal.
- RGE fisiológico: regurgitaciones, buena ganancia ponderal.
- EHP: a chorro, posprandiales, sensación de hambre, palpación de oliva pilórica.
- Mala técnica alimentaria: precoces, asociados a mala preparación del biberón, buen estado general.
- Metabolopatías (galactosemia, trastornos del ciclo de la urea, acidosis orgánicas): progresivos, mal estado general, hipotonía, hipoglucemia, convulsiones.
- Infección neonatal sistémica (sepsis, meningitis): alimentarios, mal estado general, aspecto séptico, fiebre de intensidad variable.

- Infección neonatal oculta (infección del tracto urinario [ITU]): esporádicos, posprandiales, anorexia, pérdida de peso.
- Obstrucción intestinal alta: biliosos, progresivos, distensión abdominal.
- Alergia a proteínas de leche de vaca mediada por IgE (APLV IgE), no mediada por IgE (APLV no IgE): intensos, en relación con la ingesta, pérdida de peso variable y síntomas dermatológicos.

Lactantes

Inicio brusco

- Gastroenteritis aguda (GEA): alimentarios, frecuentes, fiebre, diarrea.
- Infecciones extraintestinales (otorrinolaringológicas [ORL]): alimentarios, inconstantes, fiebre, signos extraintestinales.
- Trasgresiones dietéticas: relación con el alimento, buen estado general.
- APLV (IgE/no IgE): intensos, relación con la ingesta, pérdida de peso variable, síntomas dermatológicos.
- Invaginación intestinal: inicio brusco, llanto, palidez, hipotonía, heces en jalea de grosella variable.
- Hipertensión intracraneal (tumores craneales, hidrocefalia): tardíos, progresivos, afectación del estado general, signos neurológicos, antecedentes personales variables.
- Meningitis: precoces, intensos, afectación del estado general, fiebre.
- Metabolopatías (acidosis orgánicas, fructosemia, galactosemia): mal estado general, hipotonía, hipoglucemia, convulsiones.
- Obstrucción intestinal: intensos, mal estado general, distensión abdominal.

Mantenidos

- RGE: regurgitaciones, buena ganancia ponderal.
- ERGE: regurgitaciones variables. Síndrome de Sandifer, anorexia, escasa ganancia ponderal, irritabilidad.
- Trastornos alimentarios (alimentación forzada, mala técnica alimentaria): relación con la ingesta, la anamnesis revela o aclara la etiología.
- Psicógenos: diurnos, llanto, rabieta.
- Infección crónica (tuberculosis [TBC], ITU): no hay relación con la ingesta, inconstantes, afectación del estado nutricional.
- Enfermedad celíaca: no hay relación con la ingesta, inconstantes, distensión abdominal, diarrea, afectación del estado nutricional.

- Tumores del sistema nervioso central (SNC): progresivos, síntomas neurológicos.
- Acidosis renal, nefropatías: no hay relación con la ingesta, anorexia, afectación del estado nutricional. Acidosis metabólica.

Prescolar/escolar/adolescente

Inicio brusco

- GEA: alimentarios, frecuentes, fiebre, diarrea.
- Infecciones extraintestinales (neumonías, ORL): fiebre, síntomas extradigestivos.
- Cetoacidosis diabética: hiperglucemia, deshidratación, respiración de Kussmaul, abdominalgia.
- Intoxicaciones: mal estado general, signos neurológicos, la anamnesis revela o aclara la etiología.
- Apendicitis: abdominalgia, fiebre, peritonismo.
- Meningitis: precoces, intensos, afectación del estado general, fiebre y signos meníngeos.
- Obstrucción intestinal: intensos, biliosos, afectación del estado general, distensión abdominal.

Mantenidos

- Enfermedad péptica (*Helicobacter pylori*): posprandiales, epigastralgia, antecedentes familiares presentes.
- Vómitos cíclicos: intensos, mal estado general, periodos intercrisis normales.
- Psicógenos: nocturnos, relación con el colegio, estado nutricional normal.
- Migraña: cefalea, intercrisis normal, exploración normal. Antecedentes familiares presentes.
- Embarazo: matutinos, mantenidos.
- Trastornos conducta alimentaria: relación ingesta, pérdida de peso, anamnesis positiva.
- Tumores del SNC: progresivos, síntomas neurológicos.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

Anamnesis y examen físico

Enfrentarse a un paciente con vómitos obliga al pediatra a marcarse de forma preferente dos objetivos: evaluar un adecuado estado, tanto general como hidroelectrolítico, y establecer un diagnóstico etiológico cuyo objetivo fundamental es descartar cualquiera de las causas graves posibles (abdomen quirúrgico, patología abdominal grave no quirúrgica, infección o hipertensión intracraneal, sepsis, trastorno metabólico)⁷. No habrá

que olvidar que los vómitos pueden aparecer en prácticamente cualquier enfermedad pediátrica. En algunas de ellas el vómito es el síntoma guía (EHP); sin embargo, en otras es simplemente un elemento más en la expresión semiológica del cuadro (GEA, ITU, etc.).

La recogida de datos comenzará con los antecedentes tanto personales (otras enfermedades ya existentes) como familiares (ambiente epidemiológico, intolerancia alimentaria). Igualmente importantes son los antecedentes de muertes perinatales familiares, dada su posible relación con metabolopatías (hiperplasia suprarrenal congénita) o errores congénitos del metabolismo (acidemias orgánicas). Datos considerados relevantes en la anamnesis serían los siguientes¹:

- Edad del paciente.
- Características del vómito.
- Alimentación. Relación con la ingesta.
- Fuerza.
- Evolución: se consideran agudos aquellos de duración inferior a 12 horas en neonatos, 24 horas en lactantes y 48 horas en prescolar/escolar/adolescentes. Mantenidos si la duración es mayor y recidivantes si presentan periodos asintomáticos entre los episodios¹.
- Repercusión sobre el estado nutricional^{3,8-10}: dato fundamental a la hora de valorar la importancia de los vómitos. Así pues, si la ganancia ponderal es satisfactoria, la conducta diagnóstica puede ser expectante; por el contrario, si está afectado el estado nutricional, es importante llegar lo más rápidamente posible a un diagnóstico para instaurar el tratamiento adecuado.
- Asociación con otros síntomas^{1,3}: su presencia puede ser de vital importancia para orientar el diagnóstico:
 - Síntomas de la esfera digestiva: diarrea (olor, color y presencia de productos patológicos como moco y sangre), abdominalgia (localización, cólica o continua, tiempo de evolución), distensión abdominal (localizada o generalizada), estreñimiento.
 - Síntomas extradigestivos: llanto e irritabilidad en el lactante, fiebre, deshidratación, síntomas neurológicos.
- Presencia de complicaciones³: como en el apartado anterior, es fundamental para decidir una actitud expectante o activa. Debemos valorar la hidratación del paciente, repercusiones metabólicas (hipocalemias, acidosis metabólica), sepsis, neumonías aspirativas, síndrome de Mallory-Weiss.

En el examen físico habrá que considerar inicialmente el estado general (grado de alerta, interacción, juego, decaimiento)

y, por otro lado, el estado de hidratación que presenta el paciente (letargia, pulso, relleno capilar, turgencia cutánea, mucosas secas, ojos hundidos, fontanela, presencia de lágrimas, taquicardia)¹¹.

Relevante será también la exploración abdominal: palpación (masas, ondas peristálticas, megalias), signos de peritonismo, presencia de distensión y ruidos abdominales; y la neurológica (grado de consciencia, focalidad neurológica, conducta anormal, fondo de ojo). En los casos en los que se asocia fiebre habrá que realizar una exploración ORL y respiratoria.

Exámenes complementarios

En nuestro quehacer diario, la mayoría de los vómitos son benignos y se resuelven en poco tiempo (GEA, infección ORL); la mayoría pueden diagnosticarse solo con la anamnesis y la exploración física, por lo que no será necesario realizar ningún estudio complementario. Su solicitud debe basarse en la sospecha diagnóstica inicial, según la edad del paciente y en la disponibilidad de los exámenes.

Exámenes básicos⁶

Es frecuente que la clínica que acompaña a los vómitos sea muy inespecífica, sobre todo en lactantes. Cuando la etiología no esté clara o persista la sintomatología, la solicitud de unos exámenes básicos nos ayudará en el despistaje de distintas enfermedades.

- Hemograma. Leucocitosis: infección. Anemia: enfermedad infecciosa crónica, enfermedad celíaca.
- Bioquímica. Aminotransferasas (AST/ALT) elevadas en hepatitis, enfermedad celíaca, infecciones generales. Glucemia (errores innatos del metabolismo y diabetes) e ionograma (Na, K) alterados en hiperplasia suprarrenal y EHP. Lipidograma: valoración del estado nutricional, alteraciones del metabolismo lipídico. Creatinina, urea y función renal: insuficiencia renal, acidosis renal tubular. Reactantes de fase aguda (procalcitonina, PCR/VSG): valoración de infección o proceso inflamatorio crónico.
- Orina:
 - Citología: nefritis.
 - Bioquímica. Glucosuria: diabetes. Proteinuria: síndrome nefrótico. Osmolaridad, pH, Na, K: acidosis tubulares e insuficiencia renal.
 - Cultivo. ITU. Especial valor en el RN y lactante.
 - Cuerpos cetónicos: vómitos cetónicos, diabetes.

- Ecografía abdominal: en la actualidad, dado su inocuidad, bajo coste y accesibilidad, se considera de rutina para vómitos crónicos y agudos ante la sospecha de obstrucción intestinal (EHP, vólvulo, invaginación intestinal...)¹².
- Test del sudor: obligado en vómitos crónicos con afectación del estado nutricional.

Exámenes específicos

Su indicación dependerá de los datos sugestivos que hemos obtenido en la historia clínica, la exploración y las pruebas básicas, y están orientadas según la sospecha clínica. En muchos casos estará indicada su derivación a atención especializada.

- Valoración equilibrio ácido-base y osmolaridad: insuficiencia renal y adrenal, diabetes, acidosis renales u orgánicas. Esta patología debería ser estudiada en un segundo nivel.
- IgE total y específica: valor en RN y lactantes ante sospecha de APLV (IgE/no IgE).
- Serología de enfermedad celíaca (anticuerpos antitransglutaminasa y si es menor de 2 años realizar también los antigliadina), si hay sospecha de enfermedad celíaca.
- Sustancias reductoras en orina (galactososemia, fructososemia).
- Aminoácidos en plasma/orina y amonio en sangre: alteraciones del ciclo de la urea.
- Antígeno de *Helicobacter pylori* en heces o test de la ureasa. Vómitos en preescolar y escolar con dispepsia o epigastralgia o antecedentes familiares¹³.
- Cuerpos reductores en heces: malabsorción de carbohidratos.
- PHmetría^{14,15}: valoración de vómitos en lactantes con pérdida ponderal o síndrome de Sandifer.
- Estudios de imagen:
 - Radiografía de abdomen: de poca utilidad, salvo en sospecha de obstrucción intestinal.
 - Tránsito esófago-gastro-duodenal: útil en malformaciones digestivas, hernias de hiato, acalasia, diverticulosis esofágica.

Un algoritmo diagnóstico según la edad de presentación de los vómitos, evolución y afectación del estado general o nutricional se presenta en las Figuras 2, 3 y 4.

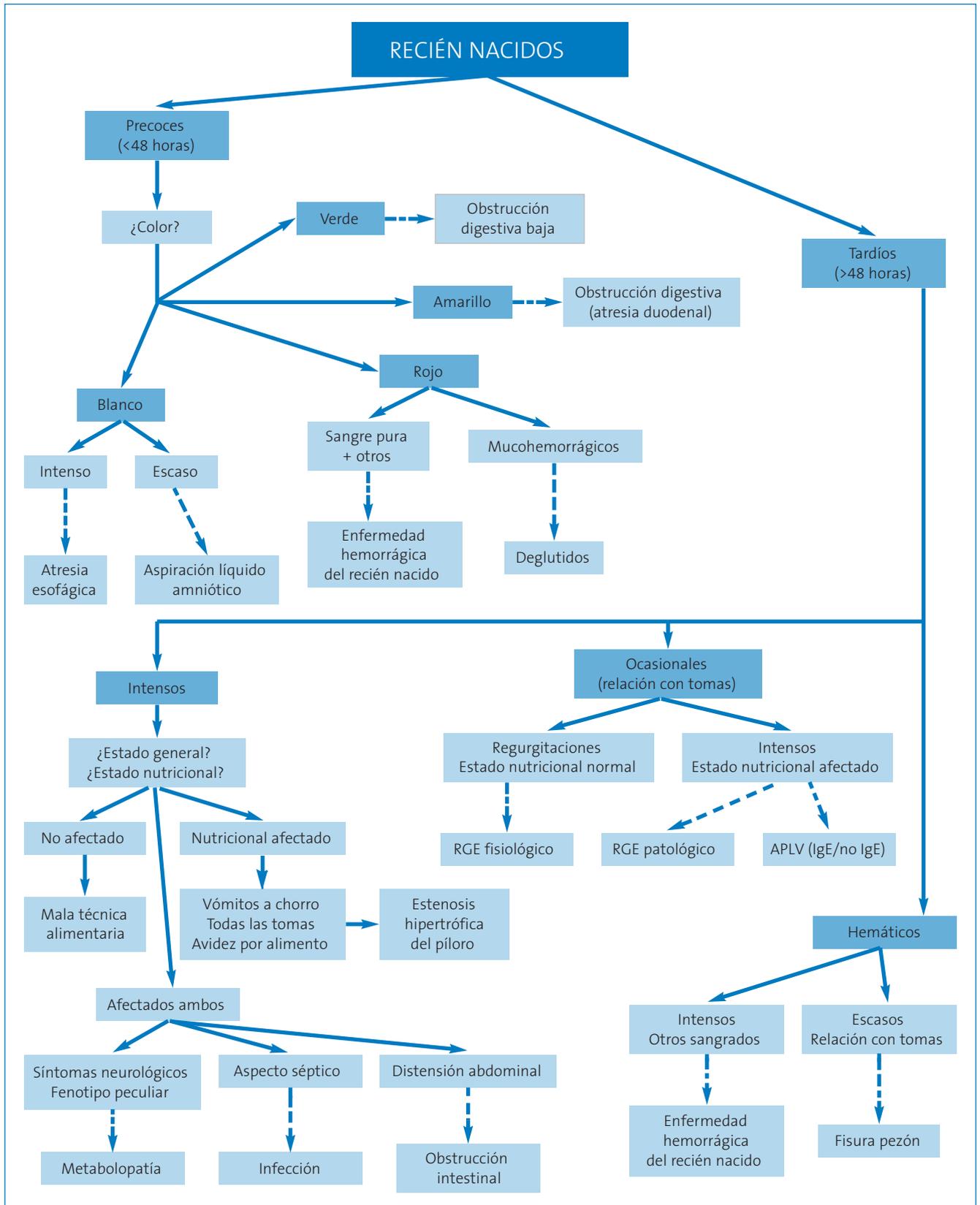


Figura 2. Algoritmo para orientación diagnóstica en recién nacidos.

APLV: alergia a proteínas de leche de vaca; RGE: reflujo gastroesofágico.

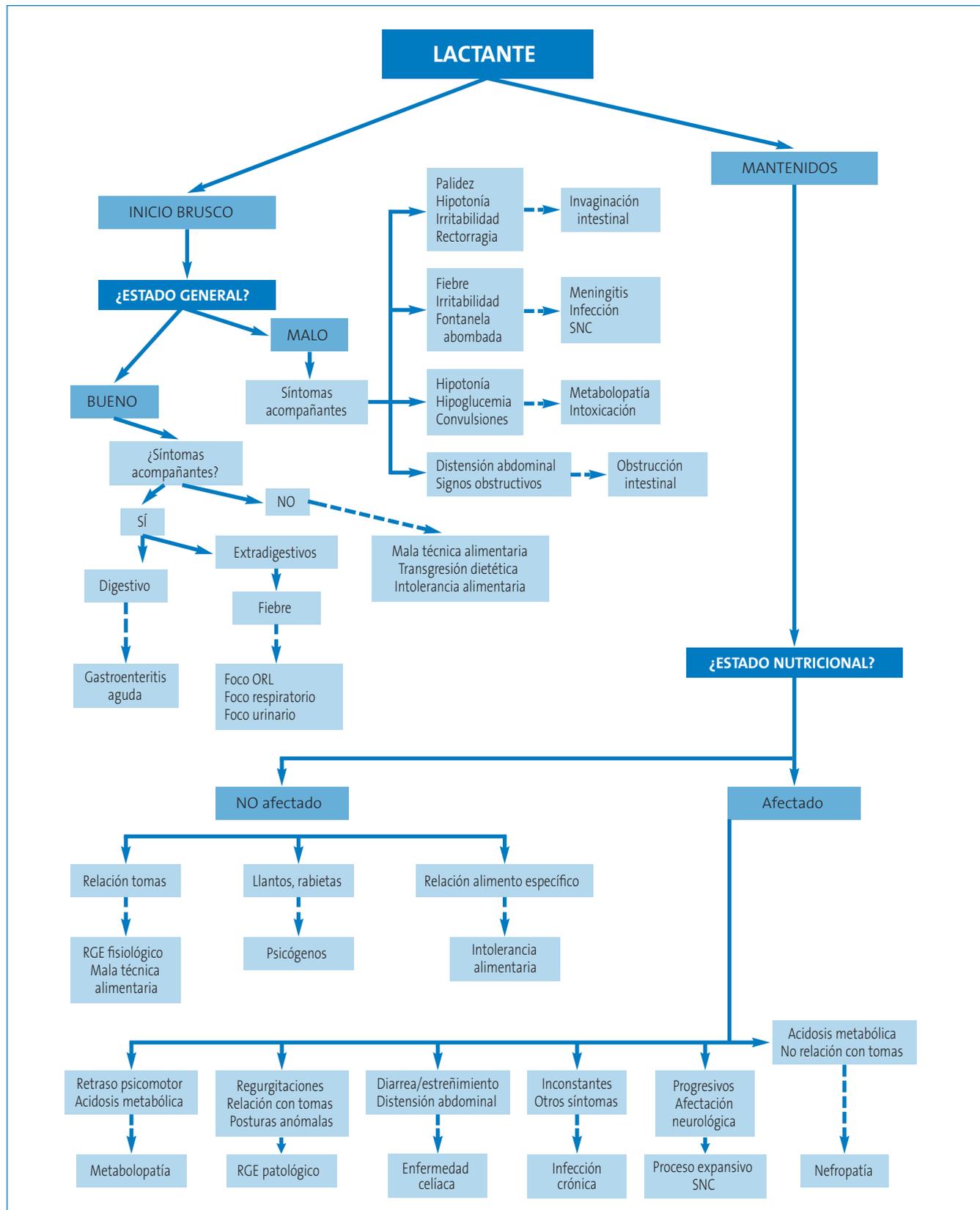


Figura 3. Algoritmo para orientación diagnóstica en lactantes.

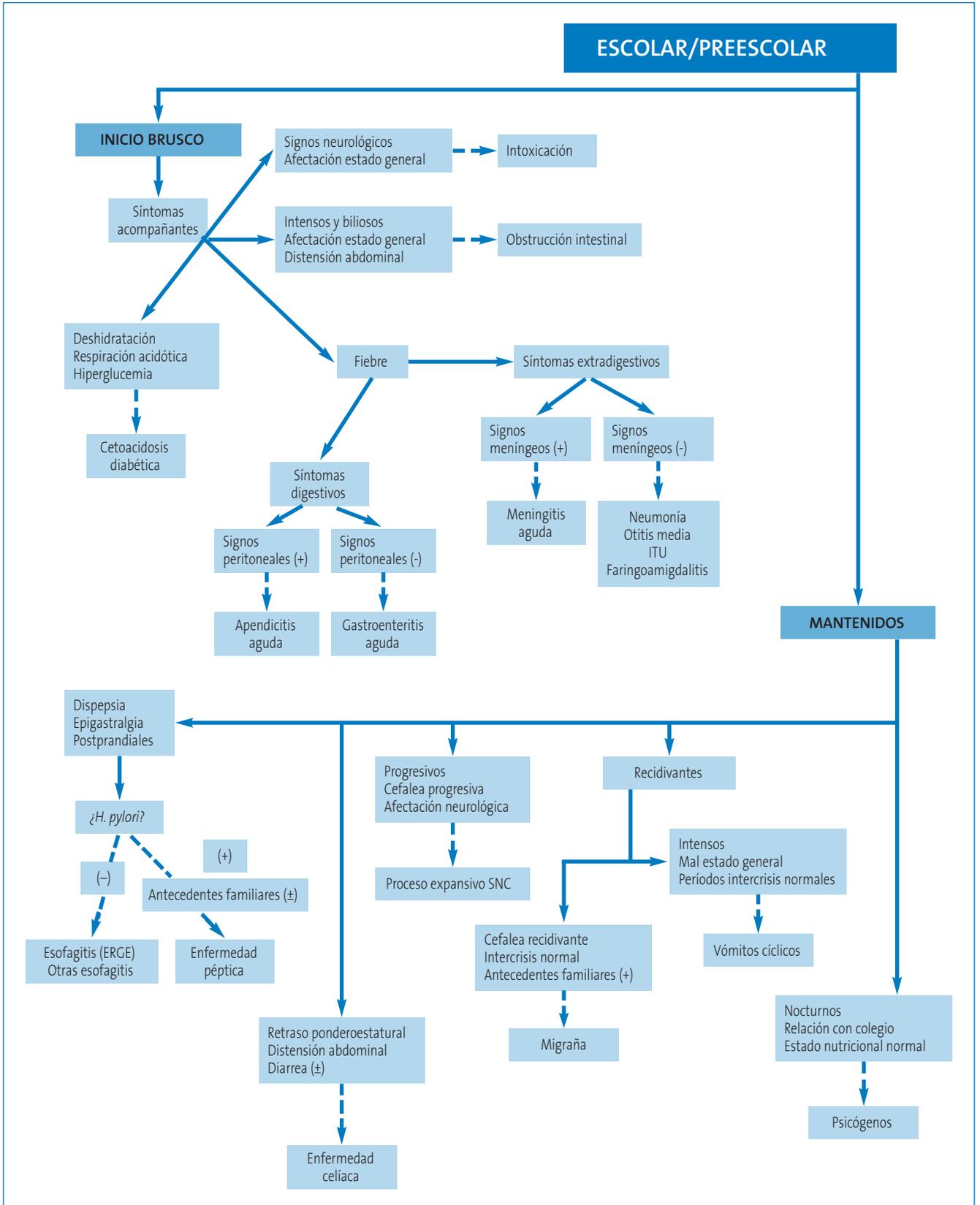


Figura 4. Algoritmo para orientación diagnóstica en edad preescolar/escolar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Di Lorenzo C. Approach to the child with nausea and vomiting. En: UpToDate [en línea] [consultado el 5/11/2018]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-infant-or-child-with-nausea-and-vomiting>
2. Lang IM. Digestive tract motor correlates of vomiting and nausea. *Can J Physiol Pharmacol.* 1990;68:242.
3. Ramos Polo E, Bousoño García C. Manejo del niño vomitador. En: Asociación Española de Pediatría [en línea] [consultado el 5/11/2018]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/17-vomitador.pdf>
4. Ravelli AM. Recurrent vomiting. En: Guandalini S (ed.). *Essential Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition.* Madrid: McGraw Hill; 2005.
5. Butzner J. Vómitos y diarrea agudos. En: Walter Smith JA, Hamilton JA, Walter WA (eds.). *Gastroenterología pediátrica práctica.* 2.ª ed. Madrid: Ergon; 1996.
6. Alonso Franch M. Planteamiento diagnóstico del niño vomitador. *Bol Pediatr.* 1992;33:111-8.
7. De la Torre Espí M, Molina Cabañero JC. Vómitos. En: Asociación Española de Pediatría [en línea] [consultado el 5/11/2018]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/vomitos_0.pdf
8. Carbajo Ferreira AJ. Vómitos y regurgitaciones. Reflujo gastroesofágico. *Pediatr Integral.* 2003;7:15-23.
9. Fernández Fraga X. Diagnóstico y tratamiento de náuseas y vómitos. *Estrategias clínicas en digestivo. Protocolos.* Barcelona: Prous; 2003.
10. Marugán de Miguelsanz JM. Vómitos crónicos o recurrentes de otra etiología. *An Esp Pediatr.* 2002;56:151-64.
11. Benito FJ, Mintegi S, Sánchez Etxaniz J. Diarrea aguda y deshidratación. En: *Diagnóstico y tratamiento de urgencias pediátricas.* 4.ª ed. Madrid: Ergon; 2006. p. 335.
12. Ito S, Tamura K, Nagae I, Yagyu M. Ultrasonographic diagnosis criteria using scoring for hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1714.
13. Pérez ME, Youssef NN. Dyspepsia in childhood and adolescence: insights and treatment considerations. *Curr Gastroenterol Rep.* 2007;9:447.
14. Vilar Escrigas PJ. Regurgitación y enfermedad por reflujo gastroesofágico. *An Esp Pediatr.* 2002;56:151-64.
15. Armas H, Cabrere R. PHmetría esofágica: indicaciones y técnica. *An Pediatr Contin.* 2005;3:253-6.

Esofagitis eosinofílica

R. Sánchez Salmador¹, R. García Martínez de Bartolomé²

¹MIR-Pediatría. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España

²Pediatra. CS Valle de la Oliva. Majadahonda. Madrid. España

PUNTOS CLAVE

- La esofagitis eosinofílica (EoE) es una enfermedad crónica de naturaleza autoinmune, caracterizada clínicamente por síntomas de disfunción esofágica e histológicamente por la presencia de más de 15 eosinófilos por campo de gran aumento (CGA).
- Es frecuente su asociación con manifestaciones alérgicas como asma, rinitis alérgica, dermatitis atópica y alergias alimentarias.
- Los síntomas más frecuentes son el rechazo del alimento, los vómitos o el fallo de medro en los lactantes y la disfagia y la impactación en los niños mayores y adolescentes.
- El diagnóstico se realiza mediante clínica compatible junto con la existencia de más de 15 eosinófilos por CGA en las tomas de biopsia.
- Dejada a su evolución, a la fase inicial de inflamación eosinofílica le sigue otra de fibrosis que origina estrechamiento del calibre esofágico y empeoramiento de la clínica.
- Existen tres modalidades de tratamiento: los inhibidores de la bomba de protones (IBP), los corticoides deglutidos o la dieta. Las técnicas mecánicas se reservan para las complicaciones.

CASO CLÍNICO: DISFAGIA

Paciente varón de 8 años que presenta disfagia sin odinofagia de 20 días de evolución, tolera líquidos y asocia ocasional dolor retroesternal. No ha presentado episodios similares previamente.

Entre sus antecedentes personales destacan dermatitis atópica leve, alergia con *prick test* positivo a gallo, *prick test* y RAST positivos a gramíneas y olivo y rinoconjuntivitis primaveral marcada.

En la exploración física se observa un peso de 25,100 kg (P3) y una talla de 126 cm (P10-25), el resto sin hallazgos significativos.

Se le realiza una analítica de sangre con hemograma, bioquímica y coagulación, destacando 3960 leucocitos con 30% de eosinófilos, IgE 1440 KU/l, el resto es normal. La clínica y los hallazgos analíticos hacen aconsejable la realización de una endoscopia digestiva alta, que muestra erosiones longitudinales en el tercio medio y superior del esófago.

La biopsia esofágica muestra la existencia de >20 eosinófilos/CGA, elongación de papilas y *Helicobacter pylori* negativo.

Ante estos hallazgos, se diagnostica de esofagitis eosinofílica y se pauta tratamiento con omeprazol a dosis de 20 mg/12 horas, con leve mejoría clínica, pero sin que se produzca una mejoría histológica en la endoscopia realizada 2 meses después.

Se le propone iniciar una dieta de exclusión de seis grupos de alimentos con introducción secuencial y endoscopias seriadas. La administración de arroz muestra un pico de eosinófilos de >80/CGA. La endoscopia y las biopsias realizadas tras su exclusión muestran un esófago de aspecto normal y ausencia de eosinófilos en la biopsia. Actualmente permanece asintomático, con una dieta exenta de arroz.

DISCUSIÓN

En el estudio de [la disfagia](#) en niños es preciso realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías como el reflujo

Cómo citar este artículo: Sánchez Salmador R, García Martínez de Bartolomé R. Esofagitis eosinofílica. FAPap Monogr. 2018;4:11-4.

gastroesofágico, la acalasia, la ingesta de cuerpo extraño, la disfagia psicógena, etc. En el caso descrito, se sospechó inicialmente una EoE por la clínica característica (disfagia y dolor retroesternal) en un niño con atopia, antecedentes de alergia alimentaria, alergia respiratoria e hipereosinofilia.

La EoE es una enfermedad crónica, de etiopatogenia autoinmune, que produce disfunción esofágica y en la cual se observa infiltración eosinofílica en la histología¹. Tiene una incidencia de 1-2/1000 pacientes y distribución mundial, salvo en África. Presenta un predominio en el sexo masculino y en niños y adultos jóvenes.

El diagnóstico de sospecha de la EoE debe considerarse siempre en historia de impactación alimentaria, disfagia persistente en pacientes jóvenes, generalmente para alimentos sólidos y especialmente si presentan historia de atopia o alergia alimentaria².

La **clínica varía** según la edad³, los síntomas más frecuentes en lactantes y preescolares son el rechazo de la alimentación, el fallo de medro y los vómitos. La disfagia, la impactación alimentaria y los síntomas de reflujo gastroesofágico o el dolor retroesternal son los síntomas más frecuentes en escolares y adolescentes¹.

La EoE puede asociar, como ocurría en nuestro paciente, hasta en el 77% de los casos, alguna condición de atopia¹⁻³ como rinosinusitis, asma, urticaria o alergia alimentaria.

El **diagnóstico diferencial** debe realizarse con diferentes entidades con clínica o datos endoscópicos o histológicos similares a los encontrados en la EoE, como la enfermedad por reflujo gastroesofágico (que puede presentar eosinófilos en la biopsia), las infecciones parasitarias y fúngicas, los anillos esofágicos congénitos, la enfermedad de Crohn, las alergias alimentarias, la acalasia, la enfermedad celíaca o la ingesta de cuerpo extraño, entre otras.

La endoscopia digestiva alta, que es la prueba de elección¹⁻⁴, muestra numerosas alteraciones de la mucosa esofágica, como surcos o erosiones longitudinales (Figura 1), microabscesos eosinofílicos (Figura 2), traquealización esofágica (Figura 3), disminución del calibre esofágico, constricciones circulares, desgarros esofágicos o rotura esofágica, ninguna patognomónica de esta entidad^{2,4}. En nuestro paciente se hallaron erosiones longitudinales tanto en el tercio medio como en el superior del esófago, lo que apoya más el diagnóstico de EoE frente al principal diagnóstico diferencial, que es el reflujo gastroesofágico, que afecta fundamentalmente a tramos inferiores.

Se deben tomar biopsias con independencia del aspecto de la mucosa esofágica. Se recomienda tomar 2-4 biopsias tanto del esófago proximal como del distal, para aumentar la sensibilidad



Figura 1. **Surcos longitudinales.**

de la prueba. Histológicamente, se deben cuantificar los eosinófilos; la existencia de >15 eosinófilos/CGA es diagnóstica. La biopsia de nuestro paciente mostraba la existencia de >20 eosinófilos/CGA (Figura 4), asociados a clínica compatible^{1,2}.

No existe en la actualidad ningún marcador sérico que apoye la existencia de la enfermedad. Aunque la eosinofilia aparece en un 50% de los pacientes y puede estar elevada la IgE en pacientes con condición atópica, no pueden ser utilizados ni



Figura 2. **Placas blanquecinas.**

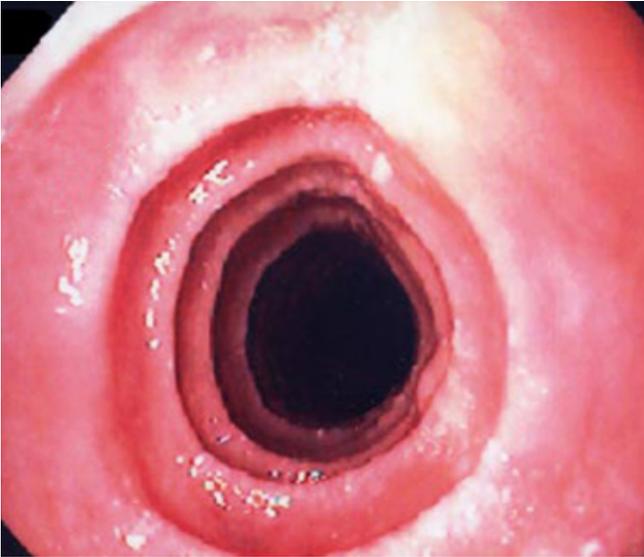


Figura 3. **Traquealización.**

como marcador de seguimiento ni para monitorizar la respuesta terapéutica^{1,2}.

Una vez realizado el diagnóstico de EoE, se pueden pautar tres modalidades de **tratamiento**: IBP, corticoides deglutidos o dieta, que deben ser consensuados con el paciente y su familia.

Los **IBP** se utilizan a dosis altas: 20 mg/12 horas de omeprazol o esomeprazol en menores de 10 años y 40 mg/12 horas en mayores de esa edad o lansoprazol a dosis de 15 mg/12 h para menores de 10 años o 30 mg/12 h para mayores durante 2 meses. Se produce remisión histológica en un 68,6%. Si en la endoscopia realizada pasado ese tiempo persiste infiltrado eosinofílico >15/CGA, se considera no respondedor, como fue el

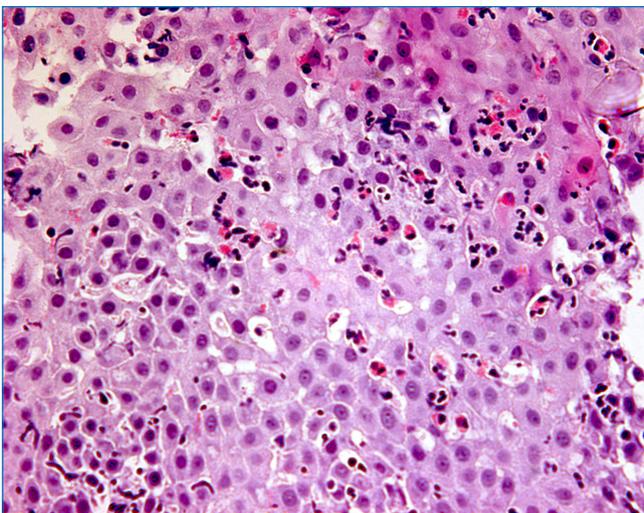


Figura 4. **Infiltrado eosinofílico (MO campo de gran aumento).**

caso de nuestro paciente, y se le ofrece otra modalidad de tratamiento^{3,5}.

Los **corticoides deglutidos** realizan su acción directamente en la mucosa esofágica al progresar lentamente por la pared del esófago. Una vez deglutidos, no se puede comer ni beber uno 30-45 minutos después. En la actualidad se emplean productos para el asma o la rinitis: budesonida en ampollas 0,5 mg/12 h en menores de 10 años y 1 mg/12 h en mayores, mezclado con un espesante (sucralosa o dextrinomaltoza) o fluticasona en ampollas de 400 µg: 1/12 horas en menores de 10 años y el doble en pacientes mayores. Próximamente se comercializará una budesonida efervescente específica para la EoE. Se produce respuesta en un 64% de los casos aproximadamente.

Al bajar la dosis, la remisión se mantiene en un 59-63 % de los pacientes. En un 15 % se produce candidiasis esofágica que responde a antifúngicos orales sin necesidad de retirar el corticoide^{1,3}.

Tratamiento dietético. Existe fuerte evidencia de que los alimentos contribuyen a la patogénesis de la EoE en niños y se ha demostrado que la eliminación de antígenos alimentarios produce una mejoría tanto clínica como histológica en la mayoría de los pacientes. Hay tres modalidades dietéticas^{1,2}:

- **Dieta elemental:** consiste en reemplazar todos los alimentos sólidos por una fórmula elemental nutricionalmente completa en que la fuente proteica consiste únicamente en aminoácidos sintéticos. Es eficaz en el 98% de los pacientes, con resolución de los síntomas y de la infiltración eosinofílica a las 4-5 semanas. Su carga económica y social hace que sea mal tolerada.
- **Dieta dirigida por pruebas de alergia:** eliminando de la dieta los alimentos que resultan positivos en las pruebas cutáneas (*prick*) o séricas. La pobre correlación demostrada entre la positividad del test y los alimentos realmente implicados hace que en la actualidad no se recomiende.
- **Dieta empírica** basada en los patrones alergológicos más frecuentes. Hay distintas variedades: eliminación de seis grupos de alimentos, de cuatro y de dos. En la actualidad se comienza con la de dos, retirando leche y gluten puesto que son los alimentos más frecuentemente implicados. Es efectiva en un 74% de los pacientes.

La estenosis esofágica es el resultado de la EoE de larga evolución que puede resolverse con dilataciones esofágicas⁴.

Están en estudio otros tratamientos, como los inmunosupresores o los inmunomoduladores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lucendo AJ, Molina-Infante J, Arias Á, von Arnim U, Bredenoord AJ, Bussmann C, et al. Guidelines on eosinophilic esophagitis: evidence-based statements and recommendations for diagnosis and management in children and adults. *United Eur Gastroenterol J*. 2017;5:335-58.
2. Liacouras CA, Spergel JM, Ruchelli E, Verma R, Mascarenhas M, Semeao E, et al. Eosinophilic esophagitis: a 10-year experience in 381 children. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2005;3:1198-206.
3. Lucendo AJ, Molina-Infante J. Eosinophilic oesophagitis: current evidence-based diagnosis and treatment. *Gastroenterol Hepatol*. 2018; 41:281-91.
4. Dellon ES, Gonsalves N, Hirano I, Furuta GT, Liacouras CA, Katzka DA, et al. ACG clinical guideline: Evidenced based approach to the diagnosis and management of esophageal eosinophilia and eosinophilic esophagitis (EoE). *Am J Gastroenterol*. 2013;108:679-92.
5. Gutiérrez-Junquera C, Fernández-Fernández S, Cilleruelo ML, Rayo A, Echeverría L, Quevedo S, et al. High prevalence of response to proton-pump inhibitor treatment in children with esophageal eosinophilia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;62:704-10.

Endoscopia en Pediatría

R. García Romero, I. Ros Arnal

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. España.

¿QUÉ ES?

La endoscopia es una técnica diagnóstica y terapéutica que consiste en la introducción de un endoscopio a través de la boca o el ano para la visualización del tubo digestivo.

Se realiza por medio de un **endoscopio**, que es un aparato flexible que consiste en un tubo de fibra óptica largo, con una cámara conectada a un vídeo (Figuras 1 y 2). Además, el tubo del endoscopio cuenta con varios canales en su interior por donde se pueden introducir distintos instrumentos, que permiten realizar pruebas diagnósticas como la toma de biopsias o incluso realizar tratamientos. El aparato posee, en su extremo externo, un sistema electrónico de captación de imágenes que

son transmitidas a una pantalla y que permite la visualización directa de los segmentos del aparato digestivo por donde va pasando.

Hoy en día se dispone de aparatos de calibre adaptado a niños de cualquier peso y edad. Los instrumentos más pequeños, pediátricos, de diámetros entre 5 y 7 mm, pueden utilizarse incluso en recién nacidos. Aproximadamente a partir de los 15-20 kg de peso pueden emplearse los gastroscopios de 9-10 mm de diámetro utilizados para adultos. Los colonoscopios de adultos (11-13 mm) pueden usarse en adolescentes grandes, en menores se emplean los pediátricos de menos de 11,7 mm, más flexibles. En lactantes y niños pequeños puede utilizarse el gastroscopio para el examen del colon.

Un endoscopio consta de cuatro partes fundamentales: el grupo de mando, el tubo de inserción, el extremo distal y, por último, los sistemas de fuente de luz, insuflación de aire, aspiración, abastecimiento de agua y fuente de diatermia.

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



Figura 1. Torre de videoendoscopia.



Figura 2. Endoscopio.

Cómo citar este artículo: García Romero R, Ros Arnal I. Endoscopia en Pediatría. FAPap Monogr. 2018;4:15-7.

Los avances en la sedación y monitorización han mejorado la seguridad y facilidad para la realización de la endoscopia en niños.

MODALIDADES DE ENDOSCOPIA

Según el área del tubo digestivo que queramos explorar:

- Esofagogastroduodenoscopia o endoscopia digestiva superior o panendoscopia oral: el endoscopio se introduce por la boca, pudiendo explorar el esófago, el estómago y el duodeno hasta su segunda porción.
- Colonoscopia completa o parcial (rectoscopia o rectosigmoidoscopia) o endoscopia digestiva inferior: el endoscopio se introduce por el ano, se puede explorar todo el intestino grueso. También es posible examinar parte del íleon distal (ileocolonoscopia) accediendo a través de la válvula ileocecal.

INDICACIONES

La endoscopia digestiva está indicada para el diagnóstico de patologías como la esofagitis, el reflujo gastroesofágico, la infección por *Helicobacter pylori*, la gastritis crónica, las úlceras, la enfermedad celíaca y la enfermedad inflamatoria intestinal, entre otras. Según sea endoscopia alta o baja las indicaciones son diferentes. En algunas situaciones, la endoscopia digestiva superior puede ser urgente, como puede ser en el caso de una hemorragia digestiva, la impactación de cuerpos extraños o la ingestión de cáusticos. También se utiliza la endoscopia para tratar diferentes afecciones del tubo digestivo como puede ser la extracción de pólipos colónicos (polipectomía) u otras técnicas como la dilatación de estenosis de esófago entre otras (Tablas 1 y 2, Figura 3).

TÉCNICA Y PROCEDIMIENTO

La mayoría de los centros actuales dispone de la colaboración del servicio de anestesia para la sedación del paciente en endoscopia pediátrica, mejorando la calidad de la técnica y siendo más confortable para el niño.

Panendoscopia oral

La endoscopia digestiva alta requiere de 6 a 8 horas de ayuno. Se coloca al niño en decúbito lateral izquierdo con la cabeza

Tabla 1. **Indicaciones de la endoscopia digestiva superior.**

Diagnóstica	
Disfagia Enfermedad por reflujo Esofagitis Hematemesis/melenas Ingesta de cáustico	Anemia no catalogada Epigastralgia Dolor abdominal crónico Sospecha de tumores
Diagnóstico histológico	Seguimiento
Enfermedad celíaca Enteropatía pierde proteínas Eosinofilia	Esofagitis y esófago de Barret Enfermedad ulcerosa Varices esofágicas Síndromes polipoides
Terapéutica	
Polipectomía Esclerosis varices Dilatación esofágica	Gastrostomía Extracción de cuerpos extraños

Tabla 2. **Indicaciones de endoscopia digestiva inferior.**

Diagnósticas
Sangrados digestivos Enfermedad inflamatoria intestinal Diarrea de causa no filiada Dolor abdominal no filiado Colitis alérgica
Terapéutica
Polipectomía Extracción cuerpos extraños Dilataciones de estenosis Cauterización de sangrados

levemente flexionada. La colocación de un abrebocas impide el daño de piezas dentarias y ayuda a mantener la línea media. Posteriormente, se procederá a la intubación del esófago y se progresará con el endoscopio hasta estómago y duodeno.

Colonoscopia

Antes de realizar una colonoscopia es fundamental que el intestino grueso esté limpio. Para ello se recomienda la realización de una dieta baja en residuos en los dos días previos y la ingestión de soluciones evacuantes de polietilenglicol en las 12 horas previas a la prueba. Esta preparación es fundamental para que no existan restos fecales y se pueda inspeccionar detenidamente las paredes del colon.

La colonoscopia es una técnica más compleja, dado que el colon es un órgano flexible y elástico, con tramos móviles a nivel del sigma que, con frecuencia, forman asas rígidas que impiden el avance del endoscopio. Por ello se requiere formación específica para realizar una endoscopia digestiva inferior.

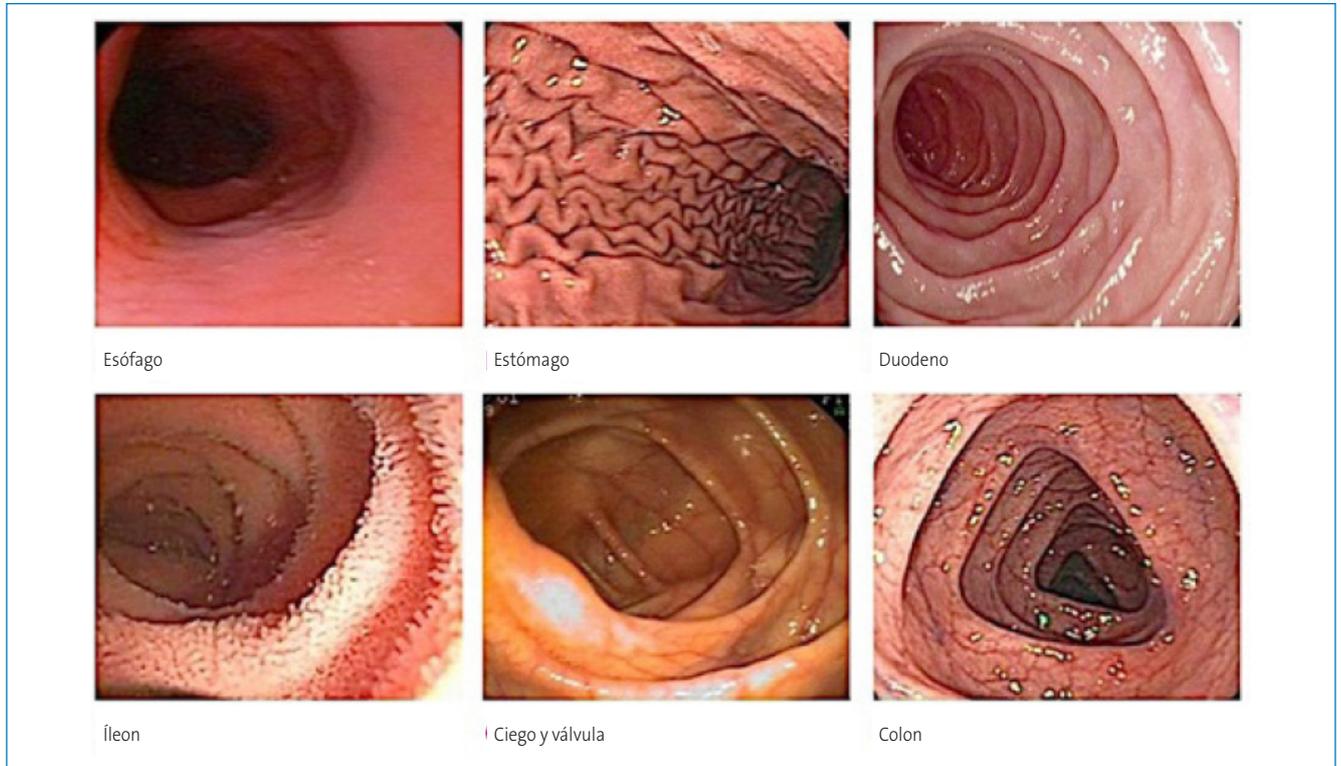


Figura 3. Imágenes del tubo digestivo por endoscopia.

COMPLICACIONES

Las complicaciones tras una endoscopia digestiva son raras, aunque hemos de tener presente que su incidencia puede aumentar ante la existencia de inflamación del intestino, en caso de estenosis y durante el procedimiento de polipectomía. Si se ha realizado una polipectomía puede existir algún sangrado mínimo por las heces durante los días posteriores; son pérdidas poco importantes de sangre. La perforación de colon se estima entre un 0-5% según las distintas series publicadas en la literatura médica en población pediátrica.

Tras el procedimiento puede persistir algo de somnolencia durante unas horas, derivado de la sedación anestésica.

Puede existir una leve distensión abdominal y gases, cuya incidencia disminuye cuando la prueba se ha realizado de forma adecuada y se ha vaciado el colon del aire introducido previamente con el colonoscopio.

BIBLIOGRAFÍA

- Martínez Gómez MJ, Muñoz Codoceo RA. Endoscopia digestiva pediátrica. 1.ª edición. Madrid: Ergon; 2010.
- Viada Bris JF, Muñoz Codoceo RA. Endoscopia pediátrica. *Pediatr Integral*. 2015; 2: 139-143.
- Appropriate use of gastrointestinal endoscopy. *Gastrointest Endoscop*. 2000;52:831-7.
- ASGE Technology Committee, Barth BA, Banerjee S, Bhat YM, Desilets DJ, Gottlieb KT, et al. Equipment for pediatric endoscopy. *Gastrointest Endosc*. 2012;76:8-17.
- Fox V. Pediatric endoscopy. En: Classen M, Tytgat G, Lightdale CJ (eds.). *Gastroenterological endoscopy*. Nueva York (NY): Thieme; 2002. p. 720-48.
- Leichtner AM, Gillis LA, Gupta S, Heubi J, Kay M, Narkewicz MR, et al. NASPGHAN guidelines for training in pediatric gastroenterology. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;56:S1-8.
- Abreu L, Garrido A, Albillos A, Barrios C, Calleja JL, Vera M. *Gastroenterología. Endoscopia diagnóstica y terapéutica*. 2.ª edición. Madrid: Editorial Panamericana; 2007.
- Waring JP, Baron TH, Hirota WK, Goldstein JL, Jacobson BC, Leighton JA, et al. Guidelines for conscious sedation and monitoring during gastrointestinal endoscopy. *Gastrointest Endosc*. 2003;58:317-22.
- Nelson DB, Barkun AN, Block KP, Burdick JS, Ginsberg GG, Greenwald DA, et al. Technology status evaluation report. Transmission of infection by gastrointestinal endoscopy. May 1. *Gastrointest Endoscop*. 2001;54:824-8.

Estreñimiento

A. J. Carbajo Ferreira

Pediatra. CS Reyes Magos. Alcalá de Henares. Madrid. España. Grupo de Gastroenterología y Nutrición de la AEPap

RESUMEN

El estreñimiento es una patología de gran interés para el pediatra de Atención Primaria debido a dos razones fundamentales: es una patología muy prevalente en la población infantil y en casi todos los casos los pacientes pueden ser diagnosticados, tratados y seguidos en el primer nivel asistencial. El estreñimiento, si se trata de forma insuficiente o inadecuada, persiste a lo largo del tiempo, altera la calidad de vida de los pacientes y provoca gran preocupación en sus padres. Se revisan a continuación las pautas diagnósticas y terapéuticas, así como la evidencia científica de las recomendaciones propuestas.

EL PROBLEMA EN NUESTRO MEDIO

El estreñimiento es un problema frecuente en los niños. En una reciente revisión sistemática se observa una prevalencia en Europa y América del Norte del 12,4% (intervalo de confianza del 95% [IC 95]: 8,7 a 17,3). Es mayor de estas cifras en América Central y del Sur y menor en Asia¹. Supone hasta un 5% de las consultas para el pediatra de Atención Primaria y entre el 10 y el 25% de las primeras consultas en los servicios de Gastroenterología Infantil²⁻⁴.

En más del 90% de los casos, el estreñimiento es idiopático o funcional y los pacientes pueden ser diagnosticados, tratados y seguidos en la consulta de Atención Primaria. El pediatra debe estar alerta para detectar signos de alarma que orienten hacia el diagnóstico de un estreñimiento secundario a una patología orgánica (Tabla 1). Además, su papel es fundamental para la prevención, fomentando la adquisición de unos hábitos de defecación adecuados y una alimentación saludable.

El estreñimiento es un síntoma caracterizado por el retraso o dificultad en la defecación, que provoca malestar al paciente.

Hay diversas definiciones. La más aceptada para definir el estreñimiento funcional fue elaborada por el comité de expertos de los criterios Roma. Los más recientes son los denominados criterios Roma IV, publicados en el año 2016^{5,6}: se considera que un niño padece estreñimiento funcional cuando cumple los criterios que se muestran en la Tabla 2.

Tabla 1. Causas orgánicas del estreñimiento.

Alteraciones neurológicas
<ul style="list-style-type: none">• Enfermedad de Hirschsprung• Pseudoobstrucción intestinal crónica• Lesiones medulares (mielomeningocele, traumatismos, tumores)• Parálisis cerebral• Hipotonía
Causas anatómicas y patología anal
<ul style="list-style-type: none">• Fisura anal• Enfermedad perianal estreptocócica• Malformaciones (ano anterior, estenosis anal)• Síndrome de colon izquierdo hipoplásico
Trastornos endocrinos y metabólicos
<ul style="list-style-type: none">• Hipotiroidismo• Hipercalcemia• Acidosis tubular renal• Hipopotasemia
Alteraciones psicológicas
<ul style="list-style-type: none">• Abuso sexual• Depresión• Psicosis
Medicaciones
<ul style="list-style-type: none">• Opiáceos. Codeína• Hierro• Antiácidos con sales de aluminio• Anticolinérgicos
Otros
<ul style="list-style-type: none">• Enfermedad celiaca• Fibrosis quística• Intoxicación por plomo

Cómo citar este artículo: Carbajo Ferreira AJ. Estreñimiento. FAPap Monogr. 2018;4:18-30.

Tabla 2. **Criterios Roma IV para la definición de estreñimiento funcional.**

Lactante o niño menor de 4 años
Debe presentar durante al menos un mes, dos de los siguientes criterios:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Dos o menos deposiciones a la semana 2. Historia de retención fecal excesiva 3. Historia de defecación dolorosa o deposiciones duras 4. Historia de deposiciones de gran diámetro 5. Presencia de una gran masa fecal en el recto
En niños continentales fecales pueden usarse los siguientes criterios adicionales:
<ol style="list-style-type: none"> 6. Al menos un episodio semanal de incontinencia 7. Historia de deposiciones de gran diámetro que pueden obstruir el inodoro
Niño o adolescente de 4-18 años
Durante un mínimo de un mes, al menos una vez por semana debe cumplir dos o más de los siguientes criterios, con criterios insuficientes para el diagnóstico de síndrome de intestino irritable:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Dos o menos deposiciones por semana en el inodoro en un niño con una edad de desarrollo de al menos 4 años 2. Al menos un episodio de incontinencia fecal a la semana 3. Historia de posturas retentivas o retención fecal voluntaria excesiva 4. Historia de defecación dolorosa o de deposiciones duras 5. Presencia de una gran masa fecal en el recto 6. Historia de deposiciones de gran diámetro que pueden obstruir el inodoro
Después de una evaluación médica adecuada, los síntomas no pueden atribuirse a otra condición.

PATOGENIA DEL ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL

En la patogenia del estreñimiento funcional se han implicado factores dietéticos (escasa ingesta de fibra), psicológicos, constitucionales y hereditarios^{7,8}. En muchos casos hay antecedentes de defecación dolorosa por fisuras, proctitis, dermatitis perianal, oxiuros, etc. En estos casos los niños hacen conductas retentivas por miedo al dolor. En condiciones normales, con la llegada de las heces al recto se produce la relajación refleja del esfínter anal interno (reflejo anal inhibitorio) y aparece la sensación de deseo de defecar, lo que conduce a una contracción voluntaria del esfínter anal externo y del músculo puborrectal, con lo que se mantiene la continencia. Cuando se decide defecar, se relajan el esfínter anal externo y el músculo puborrectal. Si el niño decide retener las heces, por defecación dolorosa previa u otros factores, no se produce la relajación de dichos músculos, el recto se acomoda al aumento de volumen y desaparece la sensación de urgencia defecatoria. Esto conduce a una acumulación de heces voluminosas y duras y a una disminución progresiva de la sensación de deseo de defecar. Cuando el niño intenta defecar esas heces impactadas, lo hará con dificultad y

dolor, con lo que se cierra el círculo vicioso de dolor defecatorio-retención de heces-dolor defecatorio. Si la retención fecal es importante- se puede producir una pérdida de heces por rebo-samiento⁹.

En los lactantes puede coincidir el inicio del estreñimiento con el paso de la lactancia materna a una alimentación con fórmula láctea o con el inicio de la alimentación complementaria. En los niños preescolares puede surgir tras un inicio agresivo de educación de esfínteres, con retirada precoz del pañal, y en los escolares, con el rechazo a ir al baño del colegio¹⁰.

Al estudiar series de niños con estreñimiento crónico se han observado las siguientes alteraciones fisiopatológicas^{11,12}:

- Percepción rectal anómala: alteración de la sensibilidad anorrectal, con la consiguiente falta de relajación del esfínter anal interno y aumento del umbral de percepción consciente del deseo defecatorio.
- Disinergia del suelo de la pelvis: durante los esfuerzos defecatorios, el esfínter anal externo se contrae más, en lugar de relajarse.
- Inercia colónica: enlentecimiento del tránsito colónico, que puede estar determinado por factores genéticos.

Al igual que en otros trastornos funcionales gastrointestinales puede haber una disfunción del eje cerebro-intestino. El estrés puede alterar la motilidad colónica y la sensibilidad rectal, lo cual favorece la retención fecal.

SECUENCIA DIAGNÓSTICA

El diagnóstico del estreñimiento funcional se basa en la anamnesis y en la exploración física y se establece cuando se cumplen los criterios diagnósticos Roma IV (Tabla 2). Es importante detectar posibles síntomas y signos de alarma indicativos de un trastorno orgánico (Tabla 3). En este caso, la historia clínica nos orientará sobre las pruebas complementarias a realizar para completar el diagnóstico. En la Figura 1 se muestra el algoritmo diagnóstico.

Anamnesis

En la anamnesis se debe incidir sobre todo en los aspectos que se detallan a continuación:

- Antecedentes familiares de estreñimiento funcional o de enfermedades que produzcan estreñimiento, como el hipotiroidismo, la fibrosis quística, la enfermedad celíaca o la enfermedad de Hirschprung (EH).
- Meconiorrexis: cuando es mayor de 48 horas nos orienta hacia la posibilidad de una EH o de una fibrosis quística.

Tabla 3. **Síntomas y signos de alarma.**

Inicio del estreñimiento desde el nacimiento o en las primeras semanas de vida
Retraso en la evacuación del meconio (>48 horas)
Historia familiar de enfermedad de Hirschprung
Escasa ganancia de peso
Heces acintadas
Vómitos o distensión abdominal importante
La presencia de fiebre con diarrea sanguinolenta y distensión abdominal en los lactantes con estreñimiento nos debe alertar ante la posibilidad de una enterocolitis en la enfermedad de Hirschprung
Retraso psicomotor
Síntomas o signos de enfermedad neurológica, que afecte a los miembros inferiores: alteración de la fuerza, tono, sensibilidad y reflejos osteotendinosos; nalgas planas
Anomalías de la exploración física del área lumbosacra y perineal: angiomas, mechones de pelo, fístulas, agenesia sacra, ano desplazado anteriormente, ausencia del reflejo cremastérico y alteración de la sensibilidad perianal
Ampolla rectal vacía y estrecha
Síntomas y signos de enfermedad sistémica, como hipotiroidismo
Mala respuesta al tratamiento, a pesar de un adecuado cumplimiento terapéutico

- Investigación de factores precipitantes: defecación dolorosa, educación coercitiva de esfínteres, rechazo a ir al retrete o adopción de posturas retentivas. Se debe valorar también la existencia de factores de comportamiento relacionados con la alimentación y la dinámica familiar.
- Edad de comienzo: el debut de un estreñimiento en los primeros días o semanas de vida hace más probable una causa orgánica.
- Características de las deposiciones: frecuencia, consistencia, volumen y presencia o no de sangre. Es aconsejable utilizar escalas visuales como la escala de Bristol^{13,14}.
- Análisis de la dieta, incidiendo sobre todo en la ingesta escasa de agua y fibra o de un exceso de lácteos.
- Síntomas acompañantes: vómitos, anorexia, dolor abdominal. Se debe preguntar directamente sobre la presencia o no de incontinencia fecal, pues debido a la estigmatización que produce este síntoma, puede que los padres o el niño no lo refieran directamente. Los niños con incontinencia fecal secundaria a un estreñimiento a veces consultan por una falsa diarrea: emisión de heces líquidas o semilíquidas producidas por rebosamiento o por la irritación que producen los escibalos impactados sobre

la pared rectal. En estos niños que tienen ocasionalmente heces líquidas alternando con heces duras, generalmente acompañadas de dolor abdominal, hay que hacer diagnóstico diferencial con el síndrome de intestino irritable⁶.

- Indagar sobre la existencia de síntomas de enfermedades endocrinológicas y neurológicas que pueden ocasionar estreñimiento.
- Recoger en la historia las medicaciones que toma el paciente, pues algunas producen estreñimiento (Tabla 1).

Exploración física

Con una exploración física completa se intentarán encontrar signos que orienten hacia la causa del estreñimiento.

Una alteración en el peso y en la talla del niño nos orientará hacia una etiología orgánica. Se han descrito también alteraciones ponderoestaturales en los niños con estreñimiento funcional¹⁵, pero en este caso son menos frecuentes y suelen ser menos importantes.

En la exploración abdominal se buscará la existencia de fecalomas en el marco cólico y de distensión abdominal.

La inspección de la región anorrectal es importante para descartar fisuras, hemorroides, prolapso rectal, signos de abuso sexual, procesos infecciosos como la infección perianal estreptocócica y malformaciones como el ano anterior. La localización normal del ano viene determinada por el índice anogenital^{10,16}, que está definido por el cociente entre la distancia desde la vagina o escroto al ano dividida entre la distancia desde la vagina o escroto al coxis. El índice anogenital normal es de $0,45 \pm 0,16$ en mujeres y $0,54 \pm 0,14$ en varones. El ano anterior está definido por un índice anogenital menor de 0,29 en mujeres y de 0,40 en varones.

No es necesario hacer un tacto rectal de forma rutinaria en niños con síntomas y signos típicos de estreñimiento funcional. Su sensibilidad y especificidad son bajas y es una exploración molesta para el niño. Sí está indicado cuando los síntomas están presentes desde los primeros meses de vida, cuando hay síntomas y signos de alarma, que sugieran una enfermedad orgánica, en el estreñimiento refractario al tratamiento habitual o cuando el diagnóstico de estreñimiento funcional es incierto, como sucede cuando se cumple un solo criterio diagnóstico Roma IV^{17,18}. El tacto rectal nos informa sobre el tono del esfínter y la cantidad y consistencia de heces retenidas y nos permite descartar una estenosis anal. En el estreñimiento funcional el tono del esfínter es normal y la ampolla rectal está dilatada y llena de heces; en la EH, el tono del esfínter está aumentado y la ampolla rectal es estrecha y está vacía.

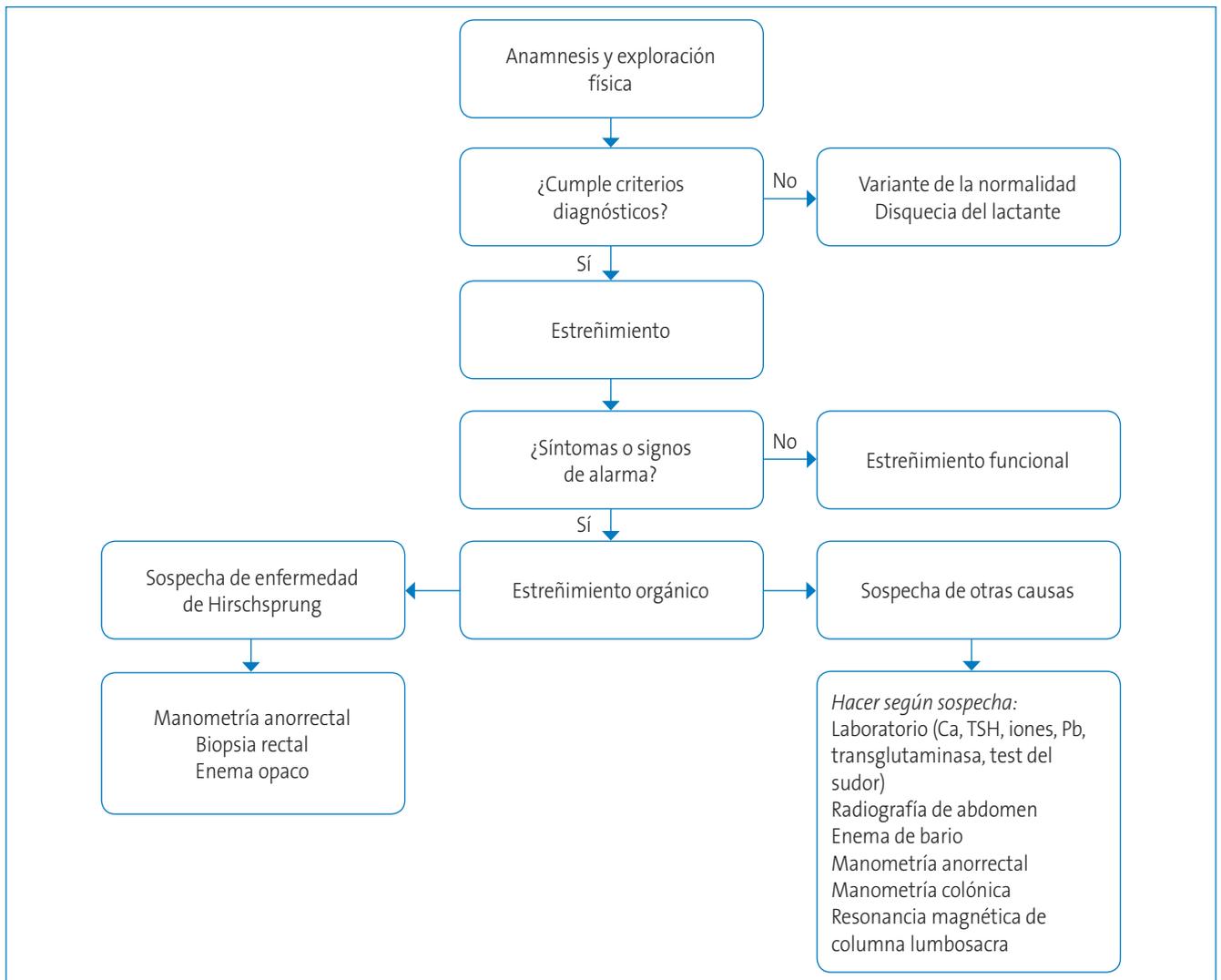


Figura 1. Algoritmo diagnóstico del estreñimiento.

En la zona lumbosacra se buscarán signos cutáneos de disrafismo, como angiomas, nevus, mechones de pelo o fístulas en la línea media. En el examen neurológico se prestará especial atención a los miembros inferiores, sensibilidad perianal y reflejo cremastérico. Por otro lado, una hipotonía de tronco, como sucede en el síndrome de Down, puede predisponer a estreñimiento por una ineficaz prensa abdominal.

Exploraciones complementarias

Las exploraciones complementarias no son necesarias en la mayor parte de los casos: cuando por los datos de la historia clínica se diagnostica un estreñimiento crónico funcional. Solo se realizarán si el diagnóstico es incierto, en casos refractarios al tratamiento o cuando haya síntomas o signos de alarma (Tabla 3).

- **Análisis de laboratorio.** Se realizarán según sospecha clínica y en los casos intratables: determinación de hormonas

tiroideas, iones, calcio, urocultivo, serología de enfermedad celíaca o test del sudor.

- **Radiografía simple de abdomen.** No está indicada de rutina por la carga de radiación y por ser de interpretación subjetiva, con una gran variabilidad interobservador. Tiene cierta utilidad para detectar anomalías de la columna lumbosacra y para demostrar una retención fecal cuando no es posible realizar un tacto rectal y en los pacientes obesos, en los que es difícil la palpación abdominal^{9,17-19}.
- **Enema de bario.** Está indicado cuando hay sospecha de anomalías anatómicas. Se debe hacer sin preparación previa del colon, con escaso contraste. Es conveniente realizar también placas retardadas posevacuación, para ver si existe retención del contraste. En la EH se verá la zona estrechada agangliónica distal, una zona de transición en

embudo y una dilatación preestenótica. Cuando el tramo agangliónico es corto o ultracorto (solo están afectados unos centímetros desde el ano), el enema opaco puede ser normal. En la práctica clínica, para el diagnóstico de la EH, las primeras pruebas que se han de realizar son la manometría anorrectal y la biopsia rectal, no el enema de bario. Este se hará para dar información anatómica sobre la longitud del segmento afectado antes de la intervención quirúrgica.

- **Manometría anorrectal.** Está indicada en el estudio de niños con estreñimiento rebelde al tratamiento, que afecta la calidad de vida, o si hay sospecha de EH o de displasia neuronal colónica. En la EH se observa una ausencia del reflejo rectoanal inhibitorio (RAI) (ausencia de relajación del esfínter anal interno al provocar una distensión rectal con balón). Si hay reflejo RAI, se descarta una EH²⁰, aunque puede haber falsos positivos. Por esto, algunos autores recomiendan hacer directamente biopsia rectal sin manometría previa, sobre todo en lactantes y niños pequeños^{14,17}. En el caso de que se haga manometría y no haya reflejo RAI, hay que hacer posteriormente una biopsia rectal para establecer el diagnóstico de EH. En los casos en los que hay ausencia de reflejo RAI y la biopsia rectal es normal, el diagnóstico es una acalasia del esfínter anal interno. La manometría anorrectal también es útil para detectar aquellos pacientes con disinerxia del suelo de la pelvis y con percepción rectal anómala¹⁸.
- **Biopsia rectal.** Es el método definitivo para el diagnóstico de la EH y de otras neuropatías del colon distal. En la EH hay ausencia de células ganglionares en la submucosa del colon, con tinción aumentada de acetilcolinesterasa en los troncos nerviosos.
- **Otras pruebas complementarias²¹** de uso hospitalario, como el estudio del tiempo de tránsito colónico con marcadores radiopacos o la manometría colónica, solo están indicadas para completar el diagnóstico en pacientes muy seleccionados.
- Si se sospecha una alteración medular, la prueba con mayor sensibilidad y especificidad es la **resonancia magnética**.
- En los niños con trastornos emocionales o si fracasa el tratamiento del estreñimiento asociado a incontinencia fecal puede ser beneficiosa la **valoración del niño por un servicio de Psicología o Psiquiatría Infantil**.

Diagnóstico diferencial

Como ya se ha señalado, la inmensa mayoría de los niños estreñidos que vamos a ver en una consulta de Atención Primaria tendrá un estreñimiento funcional. Los síntomas y signos de alarma que nos deben hacer sospechar y descartar una enfermedad orgánica se muestran en la **Tabla 3**.

En la práctica clínica habitual, uno de los diagnósticos diferenciales que hay que hacer con más frecuencia en el niño estreñido es entre el estreñimiento crónico funcional y la EH. Esta enfermedad afecta a uno de cada 5000 nacidos vivos y es más frecuente en varones, con una relación 4:1. Se caracteriza por la ausencia de células ganglionares en la pared intestinal y se extiende en dirección proximal y sin discontinuidad desde el ano hasta una distancia variable. En el 75% de los casos afecta solo al rectosigma y en el 10%, a todo el colon. Su diagnóstico precoz es importante: en su evolución puede aparecer una enterocolitis grave por hiperproliferación bacteriana con sepsis asociada. La enterocolitis ocurre con más frecuencia en el segundo o tercer mes de vida y tiene una mortalidad elevada. El tratamiento de la EH es quirúrgico²². Los datos diferenciales entre la EH y el estreñimiento crónico funcional se muestran en la **Tabla 4**.

En el lactante estreñido que ha tenido un retraso en la evacuación del meconio mayor de 48 horas hay que descartar una EH en primer lugar. Si el lactante ha tenido un íleo meconial y se ha descartado una EH, hay que considerar la posibilidad de una fibrosis quística. En esta enfermedad, el estreñimiento puede ser una manifestación precoz, incluso en ausencia de fallo de crecimiento y de síntomas pulmonares.

Los lactantes alimentados al pecho tienen una gran variabilidad en el número de deposiciones: pueden hacer una deposición por toma, pero a veces tardan 5 días, e incluso hasta una semana en hacer una deposición y eso puede ser normal. Cuando el niño con lactancia materna tiene este ritmo intestinal, si está tranquilo, crece normalmente y no tiene síntomas de obstrucción ni enterocolitis ni otros datos de sospecha de organicidad, no necesita tratamiento.

Muchos padres consultan porque creen que su lactante está estreñido, pues hace un esfuerzo defecatorio llamativo. En estos casos suelen tener una **disquecia del lactante**, que es un trastorno funcional definido en los criterios de Roma IV⁵: situación clínica que caracteriza a aquellos lactantes menores de 9 meses de edad, sanos, que antes de la deposición están durante más de 10 minutos con llanto y esfuerzo hasta que consiguen una deposición blanda. Se produce como consecuencia de una descoordinación entre el aumento de la presión abdominal y la relajación del suelo pélvico. No precisa tratamiento. Es importante identificar este cuadro para evitar la perpetuación de

Tabla 4. Diagnóstico diferencial entre el estreñimiento crónico funcional y la enfermedad de Hirschsprung.

	Estreñimiento funcional	Enfermedad de Hirschsprung
Evacuación tardía de meconio	Infrecuente	90%
Estreñimiento del recién nacido	Infrecuente	Frecuente
Inicio del estreñimiento >2 años	Frecuente	Infrecuente
Encopresis	Frecuente	Casi nunca
Tamaño de las heces	Grandes	Normales o acintadas
Enterocolitis	No	Posible
Conductas retentivas	Frecuente	Infrecuente
Síntomas obstructivos	Raros	Frecuentes
Distensión abdominal	Infrecuente	Frecuente
Pobre ganancia de peso	Infrecuente	Frecuente
Ampolla rectal	Llena	Vacía
Tono del esfínter anal	Normal	Aumentado
Reflejo anal inhibitorio (manometría)	Presente	Ausente
Enema de bario	Colon dilatado hasta el ano Elimina contraste en 24 horas	Colon dilatado proximal, zona de transición y zona estrechada distal Elimina contraste >24 horas
Biopsia rectal	Normal	Ausencia de células ganglionares

la disquecia mediante maniobras de estimulación rectal, que producen en el lactante experiencias potencialmente nocivas.

En los pacientes estreñidos con retención fecal se produce con frecuencia una incontinencia fecal retentiva, cuyo tratamiento es el del estreñimiento. Pero en ocasiones puede haber una incontinencia fecal no retentiva (sin estreñimiento asociado): es un trastorno funcional, definido por la defecación en lugares inadecuados, con una duración de al menos un mes, en niños con una edad de al menos 4 años, sin evidencia de retención fecal y en los que no se observan enfermedades orgánicas que la expliquen después de una adecuada evaluación médica. Estos pacientes tienen más problemas psicológicos que los niños con incontinencia asociada al estreñimiento y precisan con frecuencia la valoración y tratamiento por profesionales de salud mental.

MANEJO INICIAL

Los objetivos de tratamiento del niño con estreñimiento funcional son corregir la impactación fecal, si existe, seguido de un tratamiento de mantenimiento, cuyo fin es la normalización del ritmo intestinal, la educación del niño y de la familia para comprender la fisiopatología del estreñimiento y adoptar unos hábitos dietéticos y defecatorios adecuados. En la [Figura 2](#) se resume esquemáticamente el manejo terapéutico del niño con estreñimiento funcional.

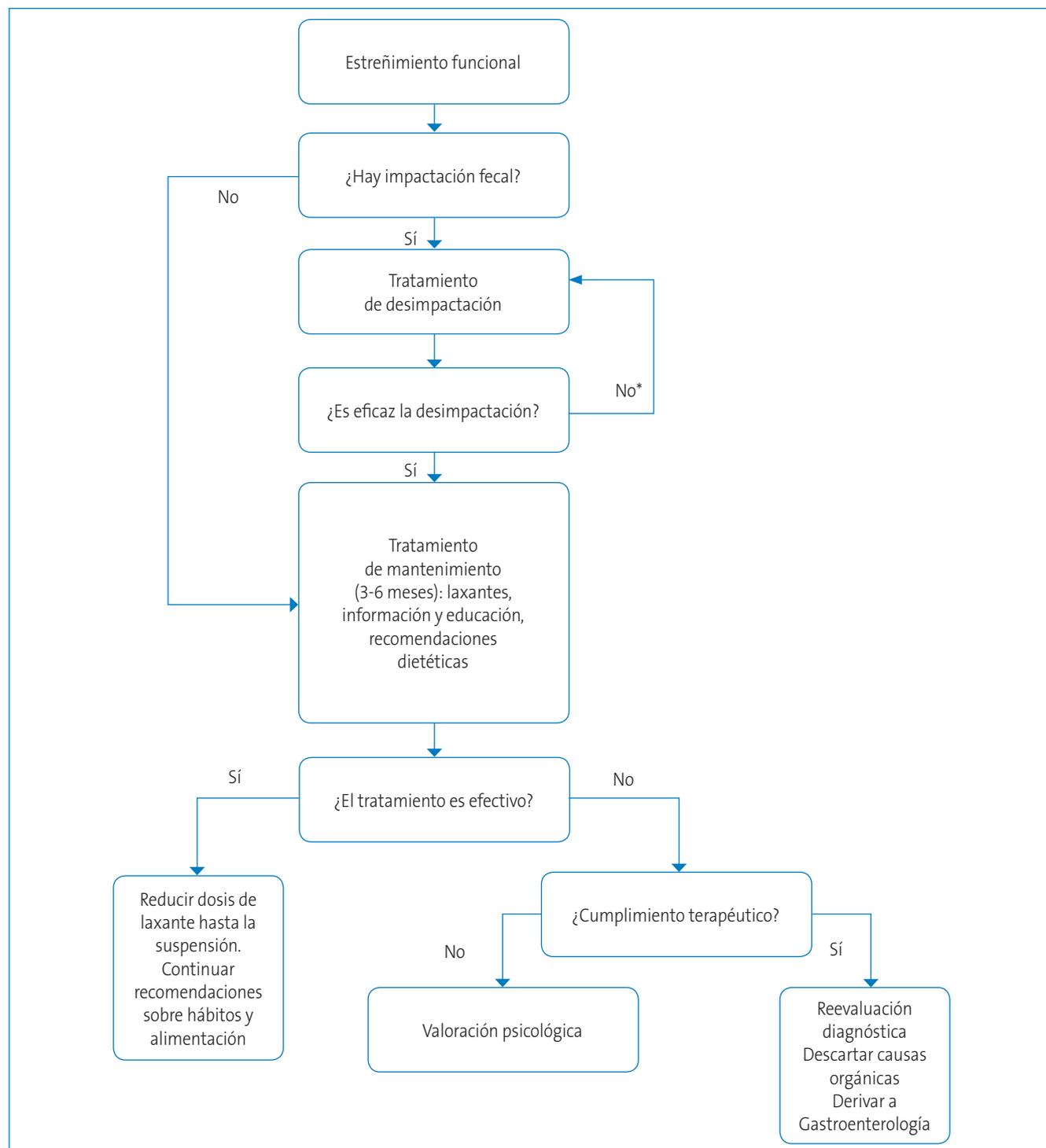
Tratamiento de desimpactación

Cuando hay impactación fecal, la terapia inicial de desimpactación es imprescindible para que el tratamiento sea efectivo. Al mantener el recto vacío, se aumenta la sensibilidad rectal y mejora la incontinencia fecal.

El tratamiento se puede realizar por vía oral y rectal. Actualmente se recomienda el tratamiento por vía oral^{14,17}. La vía rectal se reserva para aquellos casos en los que no es posible o no es eficaz la desimpactación por vía oral.

Se ha demostrado que tanto el polietilenglicol (PEG) con y sin electrolitos como el aceite de parafina a altas dosis son eficaces para este fin^{9,23,24}. Para la desimpactación hay que tener en cuenta que en nuestro país no está autorizado el uso del PEG sin electrolitos y que el PEG con electrolitos solo está autorizado su uso en niños de al menos 5 años de edad. El uso para desimpactación del PEG con electrolitos en menores de esa edad o el uso de PEG sin electrolitos será un uso *off label*, aunque avalado por diversos estudios. El aceite mineral no se debe utilizar en niños menores de un año. Las dosis se muestran en la [Tabla 5](#). Si no se obtuviera respuesta, con los fármacos referidos, se podría añadir al tratamiento con PEG un laxante estimulante (senósidos, bisacodilo o picosulfato sódico) durante pocos días. Si no se tolerara el PEG, otra opción sería utilizar el laxante estimulante solo o junto con lactulosa.

La desimpactación por vía rectal puede realizarse con enemas de suero fisiológico, de aceite mineral o de fosfato hipertónico. Los enemas de fosfato hipertónico, a pesar de su eficacia, han quedado



*Si no se consigue desimpactar después de varios intentos: derivar al paciente.

Figura 2. **Algoritmo terapéutico del estreñimiento funcional.**

relegados a un segundo plano, debido a sus efectos adversos²⁵. Solo se utilizarán cuando las demás terapias de desimpactación no hayan sido eficaces, siempre en mayores de 2 años y después de haber descartado una causa orgánica, una obstrucción intestinal o una insuficiencia renal. Se debe comprobar la evacuación del enema en

un plazo de 5-10 minutos. Si no se produce, hay que utilizar enemas de suero fisiológico o una sonda rectal para facilitar la expulsión. Los enemas de agua jabonosa pueden ocasionar necrosis y perforación de la pared intestinal y los enemas de agua sola, intoxicación hídrica, por lo que no se recomiendan.

Tabla 5. Fármacos laxantes para el tratamiento del estreñimiento.

Grupo	Fármacos	Dosis de desimpactación	Dosis de mantenimiento	Efectos adversos	
Laxantes osmóticos	Lactulosa Duphalac® Lactulosa Level® Lactulosa Lainco® 3,33 g/5 ml		1-3 ml/kg/día (1-2 dosis) Dosis máxima: 45 ml/día	Flatulencia Dolor abdominal Diarrea	
	Sales de magnesio Eupeptin kids® polvo		<1 año: 1-2 cucharaditas de café/dosis (1-2 dosis/día) >1 año: 1-3 cucharaditas de café/dosis (1-3 dosis/día)	Hipermagnesemia	
	Polietilenglicol con electrolitos Movicol pediátrico® Sobres 6,9 g Movicol®, Atolaxant®, Molaxole® Sobres 13,8 g	1-1,5 g/kg/día (en 2 tomas, separadas menos de 6-8 horas; dosis máxima: 100 g/día)		0,2-0,8 g/kg/día (1-2 dosis)	Náuseas Diarrea Dolor abdominal
	Polietilenglicol sin electrolitos Casenlax® 4 g sobres Casenlax® 10 g sobres Casenlax® 0,5 g/ml solución				
	Enema de fosfato hipertónico Enema Casen® 80, 140, 250 ml	>2 años: 3-5 ml/kg (máximo 140 ml) (es necesario controlar la expulsión del enema)			Hiperfosfatemia Hipocalcemia Hipopotasemia (mayor riesgo en niños)
	Enema de citrato sódico Micalax cánulas de 5 ml	1/día			Irritación anal
Laxantes lubricantes	Parafina líquida Hodernal® 4 g/5 ml solución Emuliquen simple® 2,4 g/5 ml solución	15 ml/año de edad (máximo: 240 ml/día)	1-3 ml/kg/día (1-2 dosis, fuera de las comidas)	Neumonía lipoidea por aspiración (no administrar si hay trastorno de la deglución o al acostarse ni a menores de 1 año) Pérdida anal de aceite	
	Enemas de glicerol Paidolax® niños Verolax® niños	1/día en impactación leve		Irritación anal	
Enemas efecto mecánico	Suero fisiológico Fisioenema® 66 y 250 ml	5 ml/kg/dosis (1-2 dosis/día)			
Laxantes estimulantes	Picosulfato sódico Evacuol® gotas 1 ml = 15 gotas = 7,5 mg	>6 años: 2-5 gotas/día		Dolor abdominal Diarrea Hipopotasemia	
	Senósidos Puntual® gotas 1 ml = 20 gotas = 30 mg	2-6 años: 2-3 gotas/día >6 años: 4-8 gotas/día		Dolor abdominal Diarrea Orina roja	
	Bisacodilo Dulco Laxo Bisacodilo® Comprimidos 5 mg Supositorios 10 mg	2-10 años: 1 comprimido/día >10 años: 1-2 comprimidos/día o 1 supositorio/día		Dolor abdominal Diarrea Hipopotasemia	

En los lactantes, para la desimpactación, se pueden usar enemas de glicerol; si no se observa mejoría, enemas de suero fisiológico y, si persiste la impactación, microenemas de citrato sódico.

Durante la fase de desimpactación la dieta debe ser blanda o líquida, con poca o ninguna fibra, con el objeto de no aumentar el volumen de las heces retenidas, y se recomienda tomar agua y zumos colados para evitar que las heces impactadas se deshidraten más⁹.

Tratamiento de mantenimiento

Se debe iniciar inmediatamente después de la desimpactación. Si no se da tratamiento de mantenimiento, la reimpactación es la regla. Cuando no hay impactación, el tratamiento empieza en esta fase.

Se considera que el tratamiento es eficaz cuando se consigue que el niño haga deposiciones diarias de consistencia blanda, sin dolor, sin demasiado esfuerzo y sin escapes de heces.

Medicación

El tratamiento medicamentoso de mantenimiento a la dosis eficaz se debe mantener durante varios meses y la retirada ha de ser paulatina, durante 2-3 meses más, para evitar recaídas.

Los fármacos que han sido más utilizados en nuestro medio para el tratamiento del estreñimiento crónico en los niños han sido los laxantes osmóticos, como la lactulosa y el PEG, y los ablandadores de heces, como el aceite mineral. En diversas guías de práctica clínica^{14,23} se considera que el PEG con o sin electrolitos es el tratamiento de elección, por su eficacia y seguridad^{24,26,27}. Según la ficha técnica, el PEG sin electrolitos se puede usar desde los 6 meses de edad y el PEG con electrolitos desde los 2 años, aunque hay estudios que avalan la eficacia y seguridad de este último por debajo de los 2 años²⁸. Una ventaja del PEG sin electrolitos es su mejor palatabilidad.

La lactulosa, el lactitol, las sales de magnesio y el aceite de parafina son alternativas terapéuticas válidas en el caso de que no se tolere o no sea eficaz el tratamiento con PEG³. La lactulosa y las sales de magnesio (Eupeptin Kids[®]) pueden emplearse en niños menores de un año; este último con precaución por el riesgo de hipermagnesemia. El aceite mineral no debe indicarse en niños por debajo de un año.

Los laxantes estimulantes pueden utilizarse en niños mayores como terapia de rescate durante unos pocos días, cuando la respuesta terapéutica con otros fármacos no sea adecuada^{3,24}. Su uso prolongado no se recomienda.

Nuevos fármacos, como el linaclotide (agonista del receptor guanilato ciclasa), la lubiprostona (activador de canales de cloro)

y la prucaloprida (agonista del receptor de serotonina) han demostrado eficacia en adultos con estreñimiento, pero en los niños se encuentran en fase experimental, por lo que no se recomienda su uso actualmente²³.

Las dosis de los fármacos para el tratamiento de mantenimiento se muestran en la [Tabla 5](#).

Información y educación

Desde la primera visita es importante informar a los padres y al paciente sobre la fisiopatología del estreñimiento y de la incontinencia fecal retentiva. Así se desmitifica esta patología y se evitan culpabilizaciones. Se animará a los padres para que adopten una actitud positiva durante el tratamiento, pues es muy importante para el niño el refuerzo familiar positivo y que se evite cualquier tipo de castigo relacionado con la defecación o la incontinencia fecal. Es aconsejable el ejercicio físico regular.

Educación del hábito defecatorio. Se aconsejará que el niño se siente en el retrete para intentar defecar todos los días durante 5-10 minutos, a una hora fija; mejor después de una comida, para aprovechar el reflejo gastrocólico. Deberá apoyar los pies en el suelo y, si es preciso, se usará un elevador para que tenga los pies apoyados. De esa manera usará mejor los músculos abdominales para empujar.

En algunos niños el estreñimiento debuta durante la educación del control de esfínteres, pues se niegan a sentarse en el orinal o retrete. En estos casos es mejor no forzarlos a sentarse. Es preferible utilizar de nuevo pañales hasta que con el tratamiento se consiga un ritmo normal de defecación. Después ya se puede reintentar, sin forzar, la educación esfinteriana.

Otra medida de refuerzo recomendada es que el niño haga un calendario donde anote cada deposición que realice, unido a incentivos, si se van consiguiendo los objetivos previstos.

Recomendaciones dietéticas

Durante la fase de mantenimiento se recomienda habitualmente aumentar la ingesta de fibra y de agua. Pero no son recomendaciones basadas en la evidencia, pues no hay estudios de suficiente calidad que las apoyen. Los niños con estreñimiento deben tomar una dieta equilibrada rica en frutas, verduras y legumbres. Las recomendaciones sobre el consumo de agua y fibra deben ser las mismas que para el resto de los niños de su edad. La ingesta de fibra se calcula con la siguiente fórmula: gramos/día de fibra recomendados = edad (años) + 5-10.

Los lactantes alimentados con lactancia materna padecen estreñimiento con menor frecuencia que los que toman una fórmula infantil. Este es un motivo más para recomendar la lactancia materna.

En el mercado existen varias fórmulas lácteas antiestreñimiento. No hay evidencia suficiente sobre la eficacia de estas fórmulas que apoye su empleo en el lactante estreñido. Los zumos de manzana, pera y ciruela pueden ser útiles en los niños de más de 6 meses de edad por su alto contenido en sorbitol, que ejerce un efecto osmótico en el colon.

La evidencia disponible a partir de ensayos controlados en niños es también insuficiente para recomendar el uso de probióticos y prebióticos en esta indicación^{29,30}.

En niños con estreñimiento que no responden a otros tratamientos, sobre todo si tienen síntomas atópicos, se puede hacer una prueba terapéutica retirando las proteínas de la leche de vaca durante dos semanas. Si es eficaz, se continúa con dicha dieta. Por otra parte, un exceso de la ingesta de leche puede favorecer el estreñimiento en algunos niños. Por ello, se recomienda limitar la ingesta de leche y lácteos a 500-750 ml/día²³.

Biofeedback

El objetivo de esta técnica es mejorar la percepción de la distensión rectal y enseñar al niño a evitar la contracción paradójica del esfínter anal externo. Los datos de eficacia en los distintos estudios son contradictorios. Puede ser beneficioso solo en un grupo muy seleccionado de pacientes en los que han fracasado otros tratamientos y que tienen una disinerxia del suelo de la pelvis.

Tratamiento psicoterápico

En los casos intratables o con alteraciones emocionales importantes es recomendable la intervención del psicólogo o psiquiatra.

Tratamiento de las lesiones perianales

Es fundamental para evitar el círculo vicioso de dolor-retención-dolor. Para las fisuras anales se recomienda aplicar una pomada de acción antiinflamatoria y cicatrizante (Cohortan rectal®, Recto Menaderm®, Isdinium rectal®) y limpiar la zona perianal después de defecar con agua y jabón neutro, usando una esponja suave y secando bien. Las toallitas de un solo uso, que se emplean en lactantes con frecuencia, suelen irritar aún más la zona perianal.

La infección perianal estreptocócica y la candidiasis recibirán tratamiento específico.

SEGUIMIENTO

Una vez instaurado el tratamiento, es necesario un seguimiento estrecho del paciente: una visita cada 15 días durante el primer mes y después visitas mensuales que se pueden espaciar a cada 2-3 meses si la evolución es favorable. En las visitas se revisarán el calendario de deposiciones, los síntomas y el cumplimiento terapéutico, se intentarán descubrir los factores desencadenantes de posibles recaídas, se ajustarán las dosis de fármacos y se reforzará la necesidad de la adherencia al tratamiento y de continuar con hábitos defecatorios regulares. Siempre con una actitud positiva por parte del pediatra, reforzando los éxitos conseguidos por el paciente.

No hay que tener prisa en retirar la medicación. Uno de los errores más habituales es su retirada precoz, que suele ir seguida de un fracaso terapéutico. Es importante informar de que los laxantes no producen adicción, pues es una idea que tienen muchos padres.

Pronóstico

En una revisión sistemática³¹ se observa una remisión de los síntomas a los 6-12 meses de en torno al 60%, pero con grandes variaciones entre los estudios incluidos. Otros estudios han informado una tasa de curación del 50-70% a 1-6 años del diagnóstico. El resto siguen consultando a partir de los 6 años por el mismo problema. Los adultos con estreñimiento refieren antecedentes de haberlo padecido en la infancia con mayor frecuencia. Se ha descrito el estreñimiento infantil como predictor del síndrome de intestino irritable en la edad adulta³².

Los niños con incontinencia fecal y los que comienzan con estreñimiento antes de los 4 años tienen peor pronóstico³³.

Criterios de derivación

El diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con estreñimiento funcional corresponde al pediatra de Atención Primaria.

Se derivará al paciente al gastroenterólogo infantil cuando sea necesaria la realización de exploraciones complementarias no disponibles en Atención Primaria y cuando el estreñimiento sea refractario al tratamiento habitual.

Cuando se detecte patología orgánica, la derivación será al subespecialista pediátrico correspondiente (cirujano, gastroenterólogo, endocrinólogo o neurólogo), y si hay una repercusión emocional significativa, a Salud Mental.

PEDIATRÍA BASADA EN LA EVIDENCIA

Las recomendaciones que se formulan en este artículo han sido extraídas de guías de práctica clínica y revisiones realizadas con metodología basada en la evidencia (guía NICE¹⁴, guía ESPGHAN-NASPGHAN¹⁷, y UpToDate^{18,23}). La inmensa mayoría de las recomendaciones existentes para el diagnóstico y tratamiento del estreñimiento se apoyan en un bajo nivel de evidencia. A continuación se enumeran algunas de las recomendaciones con su grado de evidencia y fuerza de la recomendación según el sistema de Grading of Recommendations Assessment Development and Evaluation (GRADE)^{34,35}. Los niveles C (baja evidencia) y D (muy baja evidencia) se agrupan en un solo nivel C (baja evidencia), como hace UpToDate.

Recomendaciones y calificación GRADE

- El tacto rectal solo está indicado cuando hay signos de alarma o si el diagnóstico es incierto (un único criterio ROMA III) (GRADE 2C).
- No se recomienda hacer analítica rutinaria en todos los niños estreñidos. Se hará solo dirigida, según sospecha clínica (GRADE 2C).
- La radiografía simple de abdomen no se realizará de rutina (GRADE 2B); solo está recomendada cuando la exploración física no es posible (GRADE 2C).
- Se recomienda una ingesta normal de agua y fibra y una actividad física normal (GRADE 2C).
- El uso rutinario de probióticos y prebióticos no se recomienda (GRADE 2C).
- La desimpactación por vía oral con PEG es de elección frente a la desimpactación por vía rectal (GRADE 2C).
- Inmediatamente después de la desimpactación es imprescindible instaurar una terapia de mantenimiento (GRADE 2B).
- El fármaco de elección para el tratamiento de mantenimiento es el PEG (GRADE 2C).
- Se recomiendan medidas educativas para obtener un hábito defecatorio regular (GRADE 2C).
- El tratamiento laxante junto con medidas educativas de modificación de conducta es más eficaz que cualquiera de las dos terapias aisladas (GRADE 2B).
- El tratamiento laxante debe ser prolongado, al menos hasta que se haya alcanzado un hábito defecatorio normal (GRADE 2C).

CUADERNO DEL PEDIATRA

- La anamnesis y la exploración física son suficientes para diagnosticar el estreñimiento crónico funcional, que representa más del 90% de los casos de los niños con estreñimiento.
- El pediatra de Atención Primaria debe identificar los posibles síntomas y signos de alarma indicativos de un estreñimiento orgánico, que justifiquen la realización de pruebas complementarias o la derivación del paciente.
- En la gran mayoría de las ocasiones no es necesaria ninguna prueba complementaria en la evaluación del niño estreñido.
- Las dos fases del tratamiento son la desimpactación y el tratamiento de mantenimiento.
- El tratamiento de desimpactación es imprescindible para obtener un éxito terapéutico. Puede realizarse por vía oral o rectal. La vía oral es la de elección. Fármacos que han demostrado su eficacia para la desimpactación por vía oral son el polietilenglicol con electrolitos y la parafina líquida; por vía rectal son los enemas de suero fisiológico, de aceite mineral y de fosfato hipertónico. Los enemas de fosfato no son de primera elección por sus efectos adversos. Cuando la impactación es leve o en lactantes, son útiles los enemas de glicerol y los microenemas de citrato sódico. Cuando la impactación es grave, en niños mayores se pueden utilizar laxantes estimulantes durante pocos días.
- En el tratamiento de mantenimiento hay tres apartados: medicación, recomendaciones dietéticas e información y educación.
- El tratamiento médico prolongado (>3-6 meses) con laxantes es fundamental. La educación del hábito defecatorio y los refuerzos conductuales deben pautarse siempre asociados a la medicación.
- La alimentación debe ser variada y rica en frutas, verduras y legumbres. No hay suficiente evidencia para recomendar fibra dietética, fórmulas lácteas antiestreñimiento ni probióticos en el tratamiento del estreñimiento del niño.
- Es conveniente tratar precozmente las lesiones dolorosas perianales para evitar el círculo vicioso dolor defecatorio-retención fecal-dolor defecatorio.
- Casi todos los pacientes estreñidos pueden ser tratados y seguidos en Atención Primaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koppen IJN, Vriesman MH, Saps M, Rajindrajith S, Shi X, Van Etten-Jamaludin FS, *et al.* Prevalence of functional defecation disorders in children: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr.* 2018;198:121-30.
2. Mata M, da Cuña R. Estreñimiento y encopresis. *Pediatr Integral.* 2015;19:127-38.
3. Espín B, Castillejo G. Estreñimiento y encopresis. En: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. 4.ª edición. Madrid: Ergon; 2016. p. 329-41.
4. Martínez-Costa C, Palao MJ, Alfaro B, Núñez F, Martínez-Rodríguez L, Ferré I, *et al.* Estreñimiento funcional: estudio prospectivo y respuesta al tratamiento. *An Pediatr (Barc).* 2005;63:418-25.
5. Benninga MA, Nurko S, Faure C, Hyman PE, St. James Roberts I, Schechter NL. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. *Gastroenterology.* 2016;150:1443-55.
6. Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, Van Tilburg M. Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent. *Gastroenterology.* 2016;150:1456-68.
7. Comas A, Polanco I, Grupo de trabajo español para el estudio del estreñimiento en la población infantil. Estudio caso-control de los factores de riesgo asociados al estreñimiento. Estudio FREI. *An Pediatr (Barc).* 2005;62:340-5.
8. Pascual MJ. Estreñimiento y encopresis. En: Polanco I (coord.). Repercusiones psicológicas de la patología digestiva crónica en niños y en sus familias. Madrid: Grupo 2 Comunicación Médica; 2009. p. 33-44.
9. Espín B (coord.). Guía de estreñimiento en el niño. Madrid: Ergon; 2015.
10. Sood MR. Functional constipation in infants and children: clinical features and differential diagnosis. En: UpToDate [en línea] [consultado el 07/11/2018] Disponible en: www.uptodate.com/contents/functional-constipation-in-infants-and-children-clinical-features-and-differential-diagnosis
11. Rajindrajith S, Devanarayana NM, Benninga MA. Defecation disorders in children: constipation and functional fecal incontinence. En: Guandalini S, Dhawan A, Branski D (eds.). Textbook of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. A comprehensive guide to practice. Nueva York: Springer; 2016. p. 247-60.
12. Gutiérrez Junquera C. Estudio del tiempo de tránsito colónico en niños con estreñimiento crónico idiopático [tesis doctoral]. En: Universidad Complutense de Madrid [en línea] [consultado el 07/11/2018]. Disponible en: <http://eprints.ucm.es/tesis/19972000/D/0/D0108701.pdf>
13. Lane MM, Czyzewski DI, Chumpitazi BP, Shulman RJ. Reliability and validity of a modified Bristol Stool Form Scale for children. *J Pediatr.* 2011;159:437-41.
14. National Collaborating Centre for women's and children's health, National Institute for Health and Clinical Excellence. Constipation in children and young people. The diagnosis and management of idiopathic childhood constipation in primary and secondary care. En: National Institute for Health and Clinical Excellence [en línea] [consultado el 07/11/2018]. Disponible en: www.nice.org.uk/guidance/cg99/evidence/full-guidance-pdf-245466253
15. Chao HC, Chen SY, Chen CC, Chang KW, Kong MS, Lai MW, *et al.* The impact of constipation on growth in children. *Pediatr Res.* 2008;64:308-11.
16. Davari HA, Hosseinpour M. The anal position index: a simple method to define the normal position of the anus in neonate. *Acta Paediatr.* 2006; 95:877-80.
17. Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, *et al.* Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014;58:258-74.
18. Sood MR. Constipation in infants and children: evaluation. En: UpToDate [en línea] [consultado el 07/11/2018]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/constipation-in-infants-and-children-evaluation
19. Reuchlin-Vroklage LM, Bierma-Zeinstra S, Benninga MA, Berger MY. Diagnostic value of abdominal radiography in constipated children: a systematic review. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2005;159:671-8.
20. Meinds RJ, Trzpis M, Broens PMA. Anorectal manometry may reduce the number of rectal suction biopsy procedures needed to diagnose Hirschsprung disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;67:322-7.
21. Tambucci R, Quitadamo P, Thapar N, Zenzeri L, Caldaro T, Staiano A, *et al.* Diagnostic tests in pediatric constipation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018; 66:e89-98.
22. Martinelli M, Staiano A. Hirschsprung's disease and intestinal neuroanomal dysplasias. En: Guandalini S, Dhawan A, Branski D (eds.). Textbook of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. A comprehensive guide to practice. Nueva York: Springer; 2016. p. 261-8.
23. Sood MR. Chronic functional constipation and fecal incontinence in infants and children: treatment. En: UpToDate [en línea] [consultado el 07/11/2018] Disponible en: www.uptodate.com/contents/chronic-functional-constipation-and-fecal-incontinence-in-infants-and-children-treatment
24. Candy D, Belsey J. Macrogol (polyethylene glycol) laxatives in children with functional constipation and faecal impaction: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2009;94:156-60.
25. Mendoza J, Legido J, Rubio S, Gisbert JP. Systematic review: the adverse effects of sodium phosphate enema. *Aliment Pharmacol Ther.* 2007;26:9-20.
26. Is polyethylene glycol safe and effective for chronic constipation in children? En: BestBets [en línea] [consultado el 07/11/2018]. Disponible en: www.bestbets.org/bets/bet.php?id=00901
27. Aizpurua MP. El PEG3350 es efectivo en el tratamiento del estreñimiento funcional. *Evid Pediatr.* 2009;5:10.
28. Bautista Casasnovas A, Martín Martínez B, de Vicente Aguayo R, Domínguez Otero MJ, Barros Quintas J, Estévez Martínez E. Utilización del polietilenglicol con electrolitos en niños menores de 2 años. *Acta Pediatr Esp.* 2013; 71:213-7.
29. Koppen IJ, Benninga MA, Tabbers MM. Is there a role for pre-, pro- and synbiotics in the treatment of functional constipation in children? A systematic review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016;63:527-35.
30. Wojtyniak K, Szajewska H. Systematic review: probiotics for functional constipation in children. *Eur J Pediatr.* 2017;176:1155-62.

31. Pijpers MAM, Bongers MEJ, Benninga MA, Berger MY. Functional constipation in children: a systematic review on prognosis and predictive factors. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010;50:256-68.

32. Khan S, Campo J, Bridge JA, Chiappetta LC, Wald A, DiLorenzo C. Long-term outcome of functional childhood constipation. *Dig Dis Sci.* 2007;52:64-9.

33. Van Ginkel R, Reitsma JB, Büller HA, Van Wijk MP, Taminau JA, Benninga MA. Childhood constipation: longitudinal follow-up beyond puberty. *Gastroenterology.* 2003;125:357-63.

34. Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE, Kunz R, Falck-Ytter Y, Alonso-Coello P, et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ.* 2008;336:924-6.

35. Oñate Ocaña LF, Ochoa Carrillo FJ. Sistema GRADE para clasificar nivel de evidencia y grado de las recomendaciones para la elaboración de guías de buena práctica clínica. *Cir Ciruj.* 2009;77:417-9.

LECTURAS RECOMENDADAS

- National Collaborating Centre for women's and children's health, National Institute for Health and Clinical Excellence. Constipation in children and young people. The diagnosis and management of idiopathic childhood constipation in primary and secondary care. En: National Institute for Health and Clinical Excellence [en línea] [consultado el 07/11/2018]. Disponible en: www.nice.org.uk/guidance/cg99/evidence/full-guidance-pdf-245466253

Guía de práctica clínica excelente muy extensa del National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) del Reino Unido, que contiene una revisión de toda la evidencia disponible sobre el manejo diagnóstico y terapéutico del estreñimiento funcional en el niño. Aunque es una guía que tiene ya 8 años, la gran mayoría de las recomendaciones siguen vigentes. Además, algunos puntos han sido revisados y actualizados en el año 2017.

- Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014;58:258-74.

Documento que contiene recomendaciones basadas en la evidencia para el diagnóstico del niño con estreñimiento y tratamiento del niño con estreñimiento funcional elaboradas por las Sociedades Europea y Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas (ESPGHAN y NASPGHAN respectivamente).

- Department for Health and Wellbeing, Government of South Australia. South Australian Paediatric Clinical Practice Guidelines. Constipation in children. En: SA Child & Adolescent Health Community of Practice [en línea] [consultado el 07/11/2018]. Disponible en: www.sahealth.sa.gov.au/wps/wcm/connect/f67aeb004329b2228184ed8bf287c74e/Constipation_in_Children_Paed_v3_0.pdf

Guía de práctica clínica recientemente actualizada (julio de 2018), elaborada por el Departamento de Salud del Gobierno del Sur de Australia. Contiene recomendaciones muy concretas para el diagnóstico y tratamiento del niño con estreñimiento.

Abdomen agudo

S. Foullerat Cañada¹, M. L. Padilla Esteban²

¹MIR-Pediatría. Hospital Doce de Octubre. Madrid. España.

²Pediatra. CS Orcasur. Madrid. España.

PUNTOS CLAVE

- El abdomen agudo es una situación clínica potencialmente grave.
- Es necesario realizar un diagnóstico y tratamiento precoces.
- La edad del paciente y el cuadro sindrómico que presenta nos puede orientar hacia su etiología.
- Lo más importante para llevar a cabo un diagnóstico certero es realizar de manera adecuada una anamnesis y exploración física completa, tanto abdominal como extraabdominal.

IMPORTANCIA DEL TEMA

El dolor abdominal es un cuadro clínico muy frecuente en el niño y supone una de las consultas más habituales en Pediatría. Suele ser secundario a causas no quirúrgicas y autolimitadas (estreñimiento, gastroenteritis, viriasis...).

El abdomen agudo se puede definir como la situación clínica con síntomas abdominales agudos, fundamentalmente dolor, que sugieren enfermedad que puede poner en peligro la vida del paciente.

Dada su potencial gravedad, es necesario realizar un adecuado diagnóstico diferencial para llegar a un tratamiento lo más precoz posible¹.

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años, con antecedentes de megauréter bilateral no obstructivo y no refluyente e ictus isquémico en la arteria cerebral posterior derecha, sin etiología confirmada, en tratamiento antiagregante, traído a consulta por dolor abdominal continuo

moderado-grave en flanco y fosa iliaca izquierdos no irradiado, que no se alivia con analgesia, de tres días de evolución y con empeoramiento progresivo del estado general acompañado de vómitos. No refiere fiebre ni diarrea. A la exploración presenta regular estado general, abdomen duro, doloroso a la palpación superficial en flanco y fosa iliaca izquierdas, con signos claros de irritación peritoneal, siendo el resto normal. Dada la importante afectación del niño y la clínica franca de peritonismo, se deriva al hospital ante la sospecha de posible causa quirúrgica.

ORIENTACIÓN CLÍNICA EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Lo más importante en el diagnóstico de abdomen agudo es identificar las situaciones que pueden poner en peligro la vida del paciente y requieren una actuación urgente. Existen signos y síntomas que nos pueden ayudar en el diagnóstico².

Características del dolor abdominal

Los lactantes no pueden localizar el dolor, pero sus padres pueden sospechar dolor abdominal porque el niño encoge las piernas o está más irritable. Los preescolares son capaces de describir el dolor y otros síntomas, aunque no son del todo fiables. Los mayores de 5 años pueden describir inicio, frecuencia, duración y localización de los síntomas. Hay patologías que se presentan con un patrón de dolor característico (Tabla 1). En la irritación peritoneal, el dolor puede agravarse con movimientos que cambien la tensión en la pared de abdominal (viajar en coche o caminar). Por el contrario, los pacientes con dolor visceral suelen presentar un dolor intenso que no se alivia con ninguna posición. La mejoría del dolor tras el vómito sugiere patología localizada en el intestino delgado. Si se alivia tras un retortijón, sugiere un origen colónico.

Cómo citar este artículo: Foullerat Cañada S, Padilla Esteban ML. Abdomen agudo. FAPap Monogr. 2018;4:31-6.

Tabla 1. **Patologías y patrón de dolor característico**²

Patología	Dolor característico
Apendicitis	Dolor periumbilical, que migra a fosa iliaca derecha
Torsión ovárica, rotura apendicular	Dolor agudo, grave, focal, en cuadrante inferior abdomen
Urolitiasis	Dolor cólico en flanco que se irradia a parte inferior abdomen
Invaginación	Dolor intermitente, cólico
Gastroenteritis	Dolor difuso, vago
Hepatitis y colecistitis	Dolor en cuadrante abdominal superior
Gastritis, úlcera gástrica	Epigastralgia
Pancreatitis	Dolor a nivel epigastrio y periumbilical, a menudo irradiado a la espalda

Signos vitales

La fiebre sugiere infección (gastroenteritis, infección urinaria...). En la apendicitis puede haber fiebre, pero no es específica. La taquipnea puede ser consecuencia de acidosis metabólica (peritonitis, obstrucción intestinal, deshidratación secundaria a gastroenteritis...). Si hay hipotensión, puede ser secundaria a pérdida de volumen (hemorragia tras lesión abdominal, extravasación capilar en la invaginación o vólculo...) o a peritonitis.

Vómitos

Los niños con vómitos y dolor abdominal, especialmente en ausencia de diarrea, deben evaluarse cuidadosamente, descartando patologías graves como obstrucción intestinal o apendicitis. Si aparecen vómitos biliosos y dolor abdominal en un neonato se debe excluir la presencia de vólculo. En la invaginación, los vómitos (al inicio no biliosos, y después biliosos e incluso fecaloideos según progresa la obstrucción) pueden ocurrir tras los episodios de dolor. Cuanto más proximal sea la obstrucción antes aparecerán los vómitos.

Diarrea

La diarrea y los vómitos son síntomas de gastroenteritis, no obstante, la diarrea puede asociarse a otras entidades. Así, puede aparecer en infección urinaria, apendicitis, invaginación intestinal (deposiciones con sangre, a veces mezcladas con moco), enteritis infecciosa (diarrea sanguinolenta)...

Otros síntomas

Existen otros síntomas que orientan sobre la posible etiología: disuria (infección urinaria), hematuria (púrpura Shönleich-Henoch, infección urinaria), estreñimiento (ileo paralítico, obstrucción de causa mecánica)...

ANAMNESIS

Debe ir orientada a identificar causas específicas de dolor abdominal. Hay que preguntar por antecedentes de traumatismo, cirugía abdominal previa, episodios similares, fiebre, ingesta de alimentos, medicamentos, localización del dolor abdominal, síntomas asociados (vómitos, diarrea...) y patrón de los síntomas. En adolescentes postmenárquicas se debería realizar una adecuada historia ginecológica, que incluya fecha de la última regla y actividad sexual. Conviene preguntar también por antecedentes familiares de enfermedades que pudieran estar relacionadas (anemia falciforme, fibrosis quística...)².

EXPLORACIÓN FÍSICA

Una exploración física adecuada es esencial para llegar al diagnóstico².

Inspección: hay que valorar la **apariencia y el estado de hidratación** del niño. Los pacientes con hipovolemia o peritonitis pueden tener la perfusión periférica disminuida. Los niños con peritonitis prefieren estar tumbados, mientras que en el cólico biliar o renal están inquietos, sin mejoría del dolor con ninguna posición. La ictericia es un signo de hepatitis o hemólisis.

Exploración abdominal: conviene examinar el abdomen cuando el niño esté tranquilo y colabore, en una posición cómoda y antes de explorar otras zonas que le generen más ansiedad (garganta, oídos). La **distensión** abdominal puede ser secundaria a la presencia de obstrucción o masa. Los **ruidos** intestinales pueden estar disminuidos (ileo secundario a peritonitis) o aumentados (gastroenteritis, inicio de obstrucción intestinal). En la palpación es importante localizar las zonas más sensibles de dolor, además de buscar otros hallazgos, como masas y megalias. Hay que explorar también los orificios herniarios. Habitualmente el dolor puede localizarse con una palpación superficial. Antes de explorar el origen del dolor, conviene preguntar al niño si puede señalar con un dedo dónde le duele más. El dolor localizado sugiere un proceso inflamatorio intraabdominal. La presencia de una masa en el lado derecho del abdomen sugiere invaginación. También podemos palpar heces, que simulen una masa, en el estreñimiento. Ante la presencia de una masa hay que descartar que sea secundaria a un proceso maligno.

Los signos de peritonitis más frecuentes son: dolor a la percusión o palpación, con rebote, defensa involuntaria y aumento del dolor con la tos y/o la inspiración profunda. En la percusión abdominal, también podemos detectar timpanismo (distensión intestinal), matidez (masa abdominal) o matidez cambiante

(ascitis). En el tacto rectal, la presencia de heces duras en la ampolla rectal sugiere estreñimiento, pero no significa que este sea la causa del dolor. Si existen heces con sangre, puede ser secundario a invaginación, enteritis infecciosa, estreñimiento con fisura anal...^{1,2}

Existen una serie de maniobras específicas que nos pueden orientar acerca del origen del dolor abdominal:

- **Signo de Blumberg:** indica irritación peritoneal. Es positivo cuando al soltar rápidamente los dedos de la zona que estamos comprimiendo, durante la palpación, el rebote es doloroso. Su positividad en fosa iliaca derecha (punto de McBurney) es sugestiva de apendicitis aguda.
- **Signo de Murphy:** se explora presionando con los dedos en el hipocondrio derecho, durante la inspiración del niño. Si aparece dolor, sugiere colecistitis aguda.
- **Signo de Rovsing:** al presionar en el punto simétrico al de McBurney en el lado izquierdo, se provoca dolor en el derecho. Este signo es sugestivo de apendicitis aguda.
- **Signo del psoas:** dolor en fosa iliaca derecha al levantar (flexionar) y/o extender la pierna homolateral. Su positividad indica proceso inflamatorio en contacto con el psoas, lo que sugiere, también, apendicitis aguda.

En los niños con dolor abdominal, conviene realizar un examen genitourinario, ya que la torsión testicular no siempre asocia dolor genital.

- **Exploración extraabdominal:** es aconsejable realizar una exploración física completa, en busca de hallazgos que apoyen el diagnóstico (Tabla 2). En mujeres sexualmente activas con dolor abdominal bajo es conveniente realizar una exploración pélvica bimanual.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicita en función de la sospecha diagnóstica².

- **Analítica sanguínea:** la leucocitosis sugiere infección o inflamación, aunque un recuento normal no las descarta. Leucocitosis > 20 000 sugiere apendicitis, absceso apendicular o neumonía lobar. La alteración en las enzimas

hepáticas y/o en la amilasa son signos de hepatitis, colecistitis o pancreatitis. Puede producirse acidosis metabólica secundaria a deshidratación, obstrucción intestinal y/o peritonitis.

- **Analítica de orina:** habría que valorar realizar una tira de orina en la mayoría de niños con dolor abdominal y, si fuera anormal, realizar urocultivo. La hematuria puede aparecer en urolitiasis, púrpura de Schönlein-Henoch e infección urinaria. La piuria indicaría infección urinaria, pero una pequeña cantidad (10-20/campo) puede aparecer en la apendicitis.
- **Test de embarazo:** se debería realizar en mujeres posmenstruales con dolor abdominal.
- **Radiografía de abdomen:** tiene las siguientes indicaciones: sospecha de obstrucción intestinal, Hirschprung, enterocolitis necrotizante, perforación intestinal y/o cuerpo extraño.
- **Ecografía abdominal:** es la prueba de elección para el diagnóstico de patología abdominal, por su sensibilidad, su inocuidad y su fácil accesibilidad.
- **Tomografía computarizada (TC) abdominal:** en casos seleccionados (apendicitis, abscesos abdominales, perforaciones intestinales...) si la ecografía no es concluyente.
- **Resonancia magnética (RM) abdominal:** Hay estudios que sugieren que tiene la misma sensibilidad que la TAC para el diagnóstico de apendicitis aguda, con la ventaja de que no radia al niño.
- **Laparoscopia/laparotomía exploradora:** se reservan para casos de extrema urgencia o cuando con las pruebas anteriores no se llegue a un diagnóstico y persista la sintomatología^{1,2}.

CAUSAS DE ABDOMEN AGUDO

De manera práctica, las causas de abdomen agudo pueden clasificarse según la edad del paciente o en función del cuadro sindrómico al que dan lugar¹.

- **Síndrome obstructivo:** cuando no es posible el tránsito por el tubo digestivo, pudiendo desencadenar, en su evolución, un cuadro irritativo por perforación o necrosis intestinal. El síndrome obstructivo puede ser de origen mecánico (compresión extrínseca o intrínseca) o paralítico.
- **Síndrome irritativo-infeccioso:** por inflamación peritoneal secundaria a cuadro infeccioso o a perforación de víscera hueca, que en su evolución pueden provocar cuadros obstructivos.

Tabla 2. Hallazgos extraabdominales sugestivos de patología²

Hallazgo extraabdominal	Patología
Dolor en flanco	Pielonefritis o urolitiasis
Dolor escrotal	Torsión testicular o hernia incarcerada
Petequias y/o púrpura	Púrpura de Schönlein-Henoch
Ictericia	Hepatitis, obstrucción biliar o hemólisis
Hematomas	Traumatismo

- **Síndrome traumático:** secundario a traumatismos abdominales, que causan que la sangre esté libre en dicha cavidad por rotura de víscera maciza (hígado, bazo).
- **Síndrome ginecológico agudo:** generalmente secundario a enfermedad ovárica (quistes foliculares simples, hemorrágicos...).

CAUSAS MÁS FRECUENTES SEGÚN CUADRO SINDRÓMICO Y EDAD

Según la edad y el cuadro sindrómico (Tabla 3), la causa más frecuente de abdomen agudo en el recién nacido son las atresias intestinales, que cursan como síndrome obstructivo. En esta edad, la causa más frecuente de síndrome irritativo-infeccioso son las perforaciones intestinales secundarias o no a enterocolitis necrotizante. En el lactante, por su parte, la causa más frecuente es la invaginación intestinal (síndrome obstructivo). A partir de la edad preescolar la causa más frecuente de abdomen agudo quirúrgico es la apendicitis^{1,3}.

Causas neonatales más frecuentes

- **Atresias intestinales:** pueden ser secundarias a lesión por proceso isquémico local. Se caracterizan, clínicamente,

por distensión abdominal con meteorismo y vómitos biliosos.

- **Perforación intestinal neonatal:** secundaria a obstrucción intestinal o enterocolitis necrotizante.

Causas de interés en el lactante

- **Invaginación intestinal:** dolor súbito, intermitente, grave, acompañado de llanto inconsolable con encogimiento de piernas hacia el abdomen. Según progresa la obstrucción pueden aparecer vómitos biliosos. Entre los episodios de dolor, el niño puede estar asintomático. La letargia puede ser el primer síntoma de la invaginación. Aunque pocos niños presentan heces en “mermelada de grosella”, la mayoría tendrán sangre oculta en las heces.
- **Hernia inguinal incarcerada:** los lactantes con hernia inguinal incarcerada están irritables y llorando. Pueden asociar vómitos y distensión abdominal, si existe obstrucción intestinal. Podemos palpar una masa inguinal firme, que puede extenderse a escroto o labio mayor.

Causas a tener en cuenta a partir de la edad preescolar

- **Apendicitis aguda:** se caracteriza por dolor en la fosa ilíaca derecha (FID), defensa, y migración del dolor periumbilical a FID. También se debería sospechar en niños con historia de dolor abdominal y vómitos, con o sin fiebre y/o dolor en FID.
- **Estreñimiento:** los niños con estreñimiento pueden debutar con dolor abdominal cólico, que en ocasiones puede ser muy importante.
- **Linfadenitis mesentérica:** inflamación de nódulos linfáticos mesentéricos, por infección viral o bacteriana, que puede debutar como dolor abdominal agudo o crónico. Puede simular una apendicitis aguda. Su diagnóstico es ecográfico (nódulos > 10 mm con apéndice normal).
- **Torsión testicular:** dolor escrotal que puede irradiarse a abdomen, acompañado de náuseas, vómitos y fiebre. El testículo suele ser doloroso, está horizontalizado y ligeramente elevado.

Causa menos común

Infección del tracto urinario (ITU): dolor abdominal y fiebre son los síntomas más comunes de ITU en niños de 2 a 5 años. Los lactantes pueden presentar vómitos o anorexia, mientras que en > 5 años aparecen síntomas clásicos (disuria, polaquiuria, y/o dolor en flanco)³. Existen pocos casos de ITU que debutan con clínica clara de peritonismo y, cuando esto sucede,

Tabla 3. Causas más frecuentes según cuadro sindrómico y edad¹

Edad	Causa	Cuadro sindrómico
Neonatos	Atresias intestinales Malformación anorrectal Perforación intestinal Enterocolitis necrotizante Enfermedad de Hirschsprung Íleo meconial Malrotación intestinal con vólvulo	Obstructivo Obstructivo Irritativo Irritativo/obstructivo Obstructivo Obstructivo Obstructivo
Lactantes	Invaginación intestinal Divertículo Meckel Hernia inguinal incarcerada Adherencias intestinales	Obstructivo Obstructivo/irritativo Obstructivo Obstructivo
Preescolares	Apendicitis aguda Linfadenitis mesentérica Estreñimiento Adherencias intestinales Traumatismos abdominales	Irritativo Irritativo Obstructivo Obstructivo Traumático
Escolares-adolescentes	Apendicitis aguda Linfadenitis mesentérica Embarazo ectópico Rotura de quiste ovárico Torsión ovárica Adherencias intestinales Traumatismo abdominal	Irritativo Irritativo Ginecológico agudo Ginecológico agudo Ginecológico agudo Obstructivo Traumático

suelen existir antecedentes de alteraciones en el sistema de excreción renal^{4,5}.

MOTIVOS DE DERIVACIÓN HOSPITALARIA DEL DOLOR ABDOMINAL

En el dolor abdominal conviene tener en cuenta una serie de **signos de alarma**, sugestivos de gravedad, que en caso de producirse hacen necesaria la derivación hospitalaria para su valoración^{3,6}:

- Dolor abdominal intenso, continuo, progresivo y/o con focalidad en la fosa iliaca derecha.
- Afectación franca del estado general.
- Vómitos biliosos y/o fecaloideos.
- Signos de peritonismo (contractura abdominal involuntaria y/o de rebote...).
- Distensión abdominal con timpanismo difuso.
- Signos de aumento de líquido o sangre en la cavidad abdominal.
- Hernia no reductible.
- Sospecha de origen quirúrgico.
- Rectorragia.
- Inmunodepresión o tratamiento con corticoides y/u opioides.
- Traumatismo abdominal importante.
- Dolor abdominal sin causa, etiología o diagnóstico evidente.

RESOLUCIÓN CASO CLÍNICO

La clínica que presentaba nuestro niño es definitoria de abdomen agudo (situación clínica con síntomas abdominales agudos, fundamentalmente dolor, que sugiere enfermedad que puede poner en peligro la vida del paciente).

Los signos de alarma que nos hicieron tomar la decisión de derivarle al hospital para su valoración fueron:

- Dolor abdominal intenso, continuo y progresivo.
- Afectación del estado general.
- Signos de peritonismo (contractura abdominal, contractura de rebote...)

Al rehistoriarle en el hospital, el niño refiere, además, ligera disuria. Se inicia tratamiento analgésico y sueroterapia intravenosa. Se realizan radiografías de tórax y abdomen, que no muestran alteraciones, y analítica de sangre y orina. La analítica sanguínea muestra una proteína C reactiva (PCR) de 1,01 mg/dl, siendo el resto normal. En el sedimento urinario se observan datos sugestivos de infección urinaria (ITU): proteínas: 205 mg/dl; leucocitos: 150/campo; hemátíes: 150/campo; nitritos positivos. Con la sospecha de infección urinaria, se inicia tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico intravenosos e ingresa a cargo de Nefrología. Durante su ingreso, permanece afebril y sin dolor en todo momento. En el urocultivo se aísla *Pseudomonas aeruginosa*, confirmando el diagnóstico de ITU por *P. aeruginosa* en paciente con megauréter bilateral. Tras el tratamiento antibiótico intravenoso, dada la buena evolución, se decide alta con tratamiento antibiótico oral, y seguimiento en consultas de Nefrología.

Como hemos visto previamente, la infección del tracto urinario no es una causa muy habitual de abdomen agudo. Los casos descritos que debutan con clínica clara de peritonismo suelen producirse en pacientes con antecedentes de alteraciones en el sistema de excreción renal, como en el caso de nuestro paciente (antecedentes de megauréter bilateral no obstructivo y no refluente). Existen varias teorías para explicar esta presentación clínica en estos pacientes:

- Los niños con megauréter pueden debutar con dolor en flanco, náuseas y vómitos (tríada conocida como crisis de Dietl). Esta presentación clínica sería consecuencia de una obstrucción mecánica y/o dinámica del uréter, que provocaría acúmulo de orina, causando distensión progresiva de la pelvis renal y sistema colector, pudiendo originar una pielonefritis obstructiva^{4,5}.
- En nuestro caso, la clínica de abdomen agudo pudo originarse por la obstrucción transitoria del megauréter izquierdo, que provocó acúmulo de orina y sobreinfección secundaria. No obstante, al no realizarse durante la fase aguda del dolor ni ecografía ni renograma, no podemos afirmar con rotundidad que sufriera una obstrucción transitoria de su megauréter izquierdo.

BIBLIOGRAFÍA

1. García-Sala G, Lluna J. Abdomen agudo en la edad pediátrica. *An Pediatr Contin*. 2004;2:265-70.
2. Neuman MI, Ruddy RM. Emergent evaluation of the child with acute abdominal pain. En: UpToDate [en línea] [consultado el 08/03/2017]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/emergent-evaluation-of-the-child-with-acute-abdominal-pain
3. Neuman MI. Causes of acute abdominal pain in children and adolescents. En: UpToDate [en línea] [consultado el 08/03/2017]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/causes-of-acute-abdominal-pain-in-children-and-adolescents
4. Derevianko IM, Derevianko TI. Anomalies of ureteral orifices simulating diseases of the abdominal organs. *Vestn Khir Im I I Grek*. 1987;138:107-10.
5. Delakas D, Daskalopoulos G, Karvotis I, Metaxari M, Cranidis A. Giant ureteral stone in association with primary megaureter presenting as an acute abdomen. *Euro J Radiol*. 2002;41:170-2.
6. García C, Padilla M, de la Fuente A. Dolor abdominal agudo en la infancia: ¿será apendicitis? *AMF*. 2013;9:278-81.

Apendicitis aguda. ¿Siguen siendo válidas las escalas de predicción clínica?

B. Juanes de Toledo¹, M. V. Martínez Rubio²

¹CS Collado Villalba Pueblo. Madrid. España

²CS Los Fresnos. Torrejón de Ardoz. Madrid. España

El dolor abdominal (DA) es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Pediatría de Atención Primaria, y la apendicitis aguda (AA) constituye la causa más frecuente de abdomen agudo en la infancia^{1,2}. El cuadro típico de DA, con migración a fosa iliaca derecha (FID), acompañado o no de fiebre, anorexia, náuseas y vómitos, nos va a plantear tres escenarios distintos en la consulta, según los signos exploratorios:

- Este DA no es un abdomen agudo y puedo controlarlo en la consulta.
- Este DA es claramente sospechoso de AA y lo mejor es enviarlo al hospital para que lo valore un cirujano pediátrico.
- Sinceramente no sé si debería vigilarlo, pedir algún estudio de imagen o enviarlo directamente al hospital.

Para este tercer escenario podemos utilizar las escalas de predicción clínica (EPC)³. De todas ellas, las más validadas son la Pediatric Appendicitis Score System (PAS) y la EPC de Alvarado (Alvarado Scoring System) o MANTRELS por la inicial en inglés de cada uno de sus ítems: migración del dolor, anorexia, náuseas/vómitos, sensibilidad en FID (*tenderness*), rebote, elevación de la temperatura, leucocitosis, y desviación a la izquierda (*shift to left*) (Tabla 1).

En el artículo publicado por Pogorelic⁴ se concluyó que ambas EPC, por sí solas, no permiten diagnosticar ni excluir una AA. Que ambas son equiparables con un punto de corte óptimo de 7 en ambas escalas, que daría lugar a un 5-7% de pacientes con puntuación >7 que serían intervenidos sin necesidad (falsos positivos), y un 8-10% de AA con puntuación entre 5 y 7 que se dejarían sin operar. En este artículo solo se realizó ecografía abdominal en el 22% y tomografía computarizada (TC) en el 0,6% de los niños con sospecha de AA. Se confirmó el diagnóstico en el 85,2% de los casos.

El diagnóstico de abdomen agudo es un diagnóstico clínico que se basa en la anamnesis y en la exploración física. La primera requiere un paciente colaborador, por lo que en niños menores de 4-5 años será difícil valorar la migración del dolor y las características el cuadro; y la segunda requiere experiencia⁵.

Durante los últimos años, se han realizado esfuerzos para conseguir disminuir la tasa de apendicectomías negativas (en blanco) hasta un 2-4% mediante la incorporación de algoritmos² que, además de estratificar a los pacientes por medio de las EPC, utilizan la ecografía y el recuento leucocitario como herramientas de decisión. Todo ello sin aumentar el número de apendicitis complicadas con absceso o peritonitis.

Las EPC no pueden sustituir la valoración por el cirujano, pero son muy válidas como herramienta de cribado, para identificar pacientes de alto, moderado y bajo riesgo de AA, indicar la necesidad de estudios de imagen mediante ecografía, aumentar la precisión diagnóstica y reducir costes innecesarios.

Tabla 1. Escala de predicción clínica de apendicitis aguda.

Ítems	Alvarado	PAS
Migración del dolor	1	1
Anorexia	1	1
Náuseas/vómitos	1	1
Sensibilidad en FID (<i>tenderness</i>)	2	2
Rebote	1	2
Elevación de la temperatura	1	1
Leucocitosis	2	1
Desviación izquierda (<i>shift to left</i>)	1	1
Total	10	10

FID: fosa iliaca derecha; PAS: Pediatric Appendicitis Score System.

Cómo citar este artículo: Juanes de Toledo B, Martínez Rubio MV. Apendicitis aguda. ¿Siguen siendo válidas las escalas de predicción clínica? FAPap Monogr. 2018;4:37-8.

Hemos pasado de herramientas de decisión terapéutica a herramientas de estratificación del riesgo o de conducta que seguir ante un DA. De manera general, los pacientes se estratifican según la puntuación del PAS en^{1,2}:

- Bajo riesgo (1-3 puntos), que pueden ser dados de alta con seguimiento telefónico.
- Riesgo moderado (4-7 puntos), que serían subsidiarios de pruebas de imagen, fundamentalmente ecografía.
- Alto riesgo (8-10), que directamente necesitan valoración quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Glass CC, Rangel S. Overview and diagnosis of acute appendicitis in children. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:198-203.
2. Rentea RM, St Peter SD. Contemporary management of appendicitis in children. *Adv Pediatr.* 2017;64:225-51.
3. Fernández Valadés R. Utilización de escalas diagnósticas para el diagnóstico de apendicitis aguda en niños. *Evid Pediatr.* 2015;11:49.
4. Pogorelic Z, Rak S, Mrklic I, Juric I. Prospective validation of Alvarado Score and Pediatric Appendicitis Score for the diagnosis of acute appendicitis in children. *Pediatr Emer Care.* 2015;31:164-8.
5. Juanes de Toledo B, Martínez Rubio MV. Escalas de predicción clínica en apendicitis aguda: ¿son útiles? *Evid Pediatr.* 2015;11:45.

Enfermedad celíaca

M. L. Arroba Basanta

Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. CS Pozuelo Estación. Pozuelo de Alarcón. Madrid. España.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca (EC) es un trastorno sistémico de base inmunológica, causado por la ingesta de gluten y otras proteínas afines, que afecta a individuos genéticamente susceptibles. Se caracteriza por la presencia de una variedad de manifestaciones clínicas dependientes de la ingestión de gluten, autoanticuerpos circulantes específicos, haplotipos HLA (antígeno leucocitario humano) DQ2 (DQ2.5 o DQ2.2) o DQ8 y enteropatía¹⁻³.

Todo ello determina la aparición de una lesión histológica característica, aunque no patognomónica, que en las formas más graves provoca atrofia de las vellosidades intestinales. Como consecuencia, puede producirse malabsorción de nutrientes (principios inmediatos, sales minerales y vitaminas) que conduce a diversos estados carenciales responsables de un amplio espectro de manifestaciones clínicas¹⁻⁴.

La EC puede presentarse a cualquier edad de la vida, con una expresión clínica muy variada, aunque también puede ser asintomática. Por eso y a pesar de los avances en su conocimiento y el desarrollo y perfeccionamiento de las pruebas serológicas, la EC sigue siendo una entidad infradiagnosticada. El retraso diagnóstico es frecuente; se estima que, por cada paciente diagnosticado, existirían 5-10 pacientes sin diagnosticar⁵. De ahí la importancia del pediatra de Atención Primaria (PAP) en el diagnóstico precoz, que evitaría el desarrollo de complicaciones, probablemente determinadas por la presencia mantenida del gluten en la alimentación. La dieta sin gluten (DSG) por tiempo indefinido previene las complicaciones y reduce la morbilidad a largo plazo.

Se ha considerado oportuno incluir algunas consideraciones sobre la EC y el paciente adulto, dada la estrecha relación que los PAP mantenemos no solo con los niños, sino también con sus familias.

DEFINICIÓN. ¿QUÉ ES LA ENFERMEDAD CELÍACA Y POR QUÉ SE PRODUCE?

La EC es una intolerancia permanente a las proteínas del gluten del trigo y sus variedades y de las proteínas similares de otros cereales (centeno, cebada y avena).

En su desarrollo contribuyen **factores genéticos** (sistema HLA II y otros genes fuera de la región HLA), **ambientales** (gluten) e **inmunitarios**^{1,6-9}.

La ingestión de gluten conduce a la aparición de una lesión en la mucosa del intestino delgado superior, en un espectro que abarca desde un aumento de la población de linfocitos intraepiteliales (enteritis linfocítica) hasta atrofia vellositaria. Cualquiera de las formas histológicas de la enfermedad, incluso las más leves, pueden acompañarse de diversos estados carenciales y síntomas digestivos y extradigestivos. Todas estas manifestaciones, así como las alteraciones serológicas e histológicas, mejoran sensiblemente e incluso llegan a desaparecer al retirar el gluten de la dieta, reapareciendo al introducir de nuevo este elemento en la alimentación.

Además de la ingesta de gluten, factor ambiental imprescindible para el desarrollo de la EC, se han estudiado **otros posibles factores de riesgo**¹⁰⁻¹⁶:

- El tipo de lactancia: el efecto protector de la lactancia materna no ha podido ser demostrado.
- Tipo de parto (por vía vaginal o por cesárea): el efecto protector del parto vaginal frente al desarrollo de la EC no ha sido demostrado, a pesar de que el nacimiento por cesárea condiciona la composición de la microbiota en el recién nacido.
- La edad de introducción del gluten y su cuantía: el momento de introducción del gluten en la dieta no tiene efectos significativos sobre el riesgo de desarrollar la enfermedad. Estos resultados han llevado a la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición

Cómo citar este artículo: Arroba Basanta ML. Enfermedad celíaca. FAPap Monogr. 2018;4:39-52.

Pediátrica (ESPGHAN) a modificar las guías sobre la introducción de gluten, recomendando que se haga entre los 4 y 12 meses, a la vez que evitar el consumo de grandes cantidades de gluten en las primeras semanas.

- La administración de antibióticos a edades tempranas son un factor contribuyente al desarrollo de la EC, especialmente en niños con infecciones durante el primer año de vida. Los cambios en la microbiota podrían alterar la barrera defensiva natural de la mucosa intestinal, activando mecanismos de inflamación y alterando la permeabilidad.
- La situación socioeconómica familiar más favorable es un factor que influye en el desarrollo de la EC.
- Los estudios sobre la posible influencia de las infecciones virales en el lactante en la aparición posterior de EC no son concluyentes.
- Estación del año del nacimiento: se ha observado un aumento del riesgo de desarrollar EC en niños cuyo nacimiento se produce en primavera y verano. Este efecto podría deberse a que la introducción del gluten en estos niños ocurriría durante el otoño/invierno, coincidiendo con la exposición a infecciones virales agudas que muestran un patrón estacional, junto a la presencia de niveles bajos de vitamina D, un factor que deteriora la inmunidad local del intestino y favorece la inflamación.
- Algunos estudios sugieren que cambios en la composición de la microbiota intestinal (disbiosis) influyen en la aparición de la EC, aunque falta por confirmar si estas diferencias son causa o consecuencia de la enfermedad. En un estudio prospectivo realizado en niños con riesgo de EC, nacidos mediante parto vaginal y con lactancia materna, se describieron alteraciones específicas de la microbiota asociadas con el genotipo HLA DQ2.

MAGNITUD DEL PROBLEMA. EPIDEMIOLOGÍA

La EC es la enfermedad crónica intestinal más frecuente, afecta a niños y adultos y la relación mujer:varón es de 2:1. Más del 70% de los nuevos casos diagnosticados se producen en edades superiores a los 20 años. Está presente en Europa y los países poblados por personas de ascendencia europea; también en Oriente Medio, Asia, Sudamérica y el norte de África, y puede llegar a afectar hasta al 1% de la población en algunos países occidentales^{4,11,17,18}. Se considera que la epidemiología de la EC tiene las características de un iceberg, ya que un porcentaje importante de casos permanece sin diagnosticar^{1,5}. En España se

estima una prevalencia que oscila entre 1/71 en la población infantil y 1/357 en la población adulta.

A pesar de que los estudios epidemiológicos realizados en otros países indican que la EC sin sintomatología clásica es más frecuente que la forma sintomática “típica”, en nuestro medio la EC se manifiesta preferentemente en su forma clásica y durante los primeros años de vida, por lo cual su detección constituye un reto para el sistema sanitario^{11,17,19,20}.

El grupo de trabajo de EC de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNPP) ha realizado un estudio multicéntrico nacional que encuentra una incidencia global estimada de **8,21 casos nuevos de EC por cada 1000 nacidos vivos**, muy superior a la descrita en otros países europeos. Este trabajo es el primero realizado en nuestro país que obtiene datos de incidencia en la población española¹¹.

FORMAS CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD CELÍACA Y OTROS TRASTORNOS RELACIONADOS CON LA INGESTA DE GLUTEN^{1,17,20,21}

- **EC clásica:** se caracteriza por la aparición de síntomas graves de malabsorción, estudio serológico positivo y atrofia grave de las vellosidades intestinales. Sin tratamiento, puede evolucionar a crisis celíaca, con hemorragias cutáneas o digestivas, edemas por hipoalbuminemia, deshidratación y malnutrición. Es más frecuente en la edad pediátrica.
- **EC no clásica:** cursa con síntomas digestivos menores, sin malabsorción y con manifestaciones extraintestinales. Es más frecuente en adultos.
- **EC subclínica:** es asintomática, sin signos ni síntomas suficientes para iniciar una búsqueda intencionada de la enfermedad. Incluye a los pacientes diagnosticados a través de programas de cribado poblacional o en estrategias de detección en pacientes con factores de riesgo.
- **EC latente:** se caracteriza por la existencia de una mucosa duodenoyeyunal normal en individuos que toman gluten en la dieta en el momento de ser evaluados, pero que en un tiempo anterior o posterior padecieron (o desarrollarán) una enteropatía característica.
- **EC potencial:** pacientes con mucosa normal, pero con un riesgo aumentado de desarrollar la enfermedad celíaca por presentar serología positiva y antígeno leucocitario humano compatible.
- **EC refractaria:** persistencia de atrofia vellositaria y malabsorción clínica a pesar de una dieta sin gluten mantenida de forma correcta durante al menos 12 meses.

- **EC seronegativa:** pacientes con clínica compatible, haplotipo HLA de riesgo, serología negativa y lesiones histológicas características que revierten tras retirar el gluten de la dieta.
- **Síndrome de intolerancia/sensibilidad al gluten/trigo no celíaca:** reacción al gluten u otros componentes del trigo caracterizada por presentar síntomas digestivos y extra-intestinales desencadenados por la ingesta de gluten/trigo. La serología es negativa (ocasionalmente, positiva para los anticuerpos antigliadina de clase IgA/IgM), sin necesidad de presentar predisposición genética o lesiones histológicas típicas de la enfermedad celíaca. La retirada del gluten resuelve el cuadro clínico.
- **Alergia al gluten:** reacción de hipersensibilidad frente al gluten, generalmente mediada por la inmunoglobulina E.
- **Alergia al trigo:** reacción de hipersensibilidad mediada por la inmunoglobulina E frente a componentes antigénicos del trigo.
- **Trastornos relacionados con el gluten:** agrupa todas las condiciones relacionadas con el gluten, incluye enfermedades como ataxia por gluten, dermatitis herpetiforme, sensibilidad al trigo y EC.

La **Tabla 1** muestra las diferencias clínicas y fisiopatológicas de enfermedad celíaca, alergia al gluten, sensibilidad al gluten no celíaca e intolerancia al gluten.

PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA EC A LO LARGO DE LA VIDA^{1,2,4,17,18,21,22}

Las características clínicas de la EC varían según la edad de presentación.

En el **niño pequeño**, los síntomas intestinales y el retraso de crecimiento son frecuentes. Pueden presentar diarrea crónica, anorexia, estacionamiento ponderal, vómitos, dolor abdominal recurrente, laxitud e irritabilidad, apatía, introversión y tristeza. Los signos más frecuentes son la malnutrición, la distensión abdominal, la hipotrofia muscular, el estacionamiento ponderal, la anemia ferropénica y la hipoproteinemia.

La sintomatología digestiva puede estar ausente en el **niño mayor y el adolescente** con EC y cursar con anemia ferropénica, estreñimiento, dolor abdominal, menarquia retrasada o irregularidades menstruales, cefaleas, artralgias y hábito intestinal irregular. Los signos que presentan con mayor frecuencia son talla baja, aftas orales, hipoplasia del esmalte, distensión abdominal, debilidad muscular, artritis, osteopenia y queratosis folicular.

En el **adulto**, la EC también puede tener distintos patrones de presentación. En algunos adultos puede aparecer un síndrome de malabsorción grave con esteatorrea y signos de malnutrición a raíz de un acontecimiento vital estresante, una intervención quirúrgica o el embarazo.

Son más frecuentes las formas de presentación pauci- o monosintomáticas, y que los pacientes consulten por dispepsia,

Tabla 1. **Diferencias clínicas y fisiopatológicas de enfermedad celíaca, alergia al gluten, sensibilidad al gluten no celíaca e intolerancia al gluten²⁰.**

Enfermedad celíaca	Alergia al trigo	Sensibilidad al gluten	Intolerancia al gluten
Síntomas intestinales y extraintestinales, en días, semanas o años, tras la ingestión de gluten	Síntomas intestinales y extraintestinales, en minutos u horas, tras la ingestión de trigo	Síntomas intestinales y extraintestinales, en horas o días, tras la ingestión de gluten	Síntomas intestinales y extraintestinales, en horas o días, tras la ingestión de gluten
No correlación con cantidad Enteropatía presente	Pequeñas cantidades provocan síntomas Eosinófilos en lámina prop	Respuesta variable a diferentes cantidades de gluten	La cantidad de gluten, en gramos, determina la intensidad y puede ser reversible No hay enteropatía
EMA, ATG, AGA	Anti-IgE frente a componentes del trigo	Anti-IgG-AGA puede ser positivo	Negativo
HLA-DQ2 o HLA-DQ8	No se conoce	No hay asociación	No hay asociación
Inmunidad innata y adquirida activada	Alergia Anafilaxia	Inmunidad innata	No mecanismos inmunológicos
A veces enfermedades autoinmunes asociadas	Enfermedades alérgicas	A veces sensibilidad a otros alimentos	No se conocen

AGA: antigliadina; ATG: antitransglutaminasa; EMA: antiendomiso.

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

síndrome de intestino irritable, dolor abdominal o vómitos recurrentes de causa no aclarada. Otros síntomas extradigestivos relativamente frecuentes en el enfermo celíaco adulto son pérdida de peso, dolores óseos y articulares, historia de fracturas (ante traumatismos banales), parestesias, tetania, infertilidad, abortos recurrentes, irritabilidad, astenia, ansiedad, depresión, epilepsia y ataxia.

Otras situaciones que deben suscitar la sospecha a cualquier edad son la malnutrición, edemas periféricos, talla baja, neuropatía periférica, miopatía proximal, anemia ferropénica, hipoesplenismo, osteopenia u osteoporosis, aftas bucales recidivantes, descenso de la albúmina sérica, disminución del tiempo de protrombina, deficiencia de ácido fólico o vitamina B₁₂ e hipertransaminemia. En la [Tabla 2](#) se muestran los síntomas y signos más frecuentes según la edad de presentación.

La **dermatitis herpetiforme** (DH) es la expresión cutánea de la EC en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes. Se manifiesta en forma de lesiones vesiculares pruriginosas en piel normal o sobre placas maculares localizadas simétricamente en cabeza, codos, rodillas y muslos.

El diagnóstico se realiza mediante la demostración por inmunofluorescencia directa de depósitos granulares de IgA en la

unión dermoepidérmica de piel sana. Aunque los individuos con DH no presenten síntomas del tracto digestivo, habitualmente tienen el daño intestinal característico de la EC y mejoran con la retirada del gluten de la alimentación.

GRUPOS DE RIESGO Y ENFERMEDADES ASOCIADAS A LA EC^{1,17,21,23,24}

Son **grupos de riesgo** los familiares de primer grado de enfermos celíacos y los pacientes con enfermedades asociadas a la EC ([Tabla 3](#)).

Los familiares de primer grado constituyen un grupo de riesgo elevado en el que la prevalencia de EC oscila entre el 5% y el 15% (15-30% si son DQ2 positivos). Aunque algunos de estos pacientes pueden permanecer asintomáticos o con expresión clínica poco relevante, cuando se lleva a cabo una búsqueda intencionada de síntomas y signos en esta población, puede detectarse astenia, flatulencia, ferropenia y osteoporosis, incluso en las formas histológicamente leves.

Las **enfermedades asociadas** suelen preceder a la EC, aunque también pueden manifestarse simultáneamente e incluso

Tabla 2. Síntomas, signos y alteraciones analíticas, según la edad de presentación, que obligan a considerar el diagnóstico de enfermedad celíaca¹⁷.

Clínica	Síntomas	Signos y alteraciones analíticas
Niño pequeño	<ul style="list-style-type: none"> • Diarrea crónica • Falta de apetito • Náuseas, vómitos • Dolor abdominal recurrente • Fallo de medro, pérdida de peso, estancamiento en el crecimiento, talla corta • Laxitud • Irritabilidad • Apatía • Introversión, tristeza • Distensión abdominal • Estreñimiento 	<ul style="list-style-type: none"> • Malnutrición/malabsorción • Distensión abdominal • Hipotrofia muscular • Retraso ponderoestatural • Anemia ferropénica o déficit de hierro • Hipoproteinemia o hipocalcemia o hipoprotrombinemia • Hipertransaminasemia inexplicada • Otra bioquímica hepática anormal sin explicación • Pérdida de peso • Fatiga crónica • Fracturas de repetición, osteopenia, osteoporosis • Defectos en el esmalte dental
Niño mayor, adolescente	<ul style="list-style-type: none"> • Náuseas o vómitos • Astenia, fatiga crónica • Estreñimiento • Dolor abdominal • Menarquia retrasada o retraso puberal • Irregularidades menstruales o amenorrea • Cefalea • Artralgias • Hábito intestinal irregular • Distensión abdominal 	<ul style="list-style-type: none"> • Anemia ferropénica • Talla baja • Aftas orales, hipoplasia del esmalte • Distensión abdominal • Debilidad muscular, calambres • Artritis, fracturas de repetición, osteopenia, osteoporosis • Queratosis folicular • Pérdida de peso • Fatiga crónica • Hipertransaminasemia inexplicada • Fracturas de repetición, osteopenia, osteoporosis

IIS: síndrome de intestino irritable.

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

Tabla 3. Grupos de riesgo para la enfermedad celíaca¹⁷.

Familiares asintomáticos con un miembro de la familia de primer grado (padres, hijos o hermanos) con diagnóstico confirmado de enfermedad celíaca		
Pacientes con enfermedades asociadas		
Enfermedades autoinmunes y otras inmunopatías	Trastornos neurológicos y psiquiátricos	Otras asociaciones
<ul style="list-style-type: none"> • Diabetes <i>mellitus</i> tipo I • Tiroiditis autoinmune • Déficit selectivo de IgA • Enfermedad inflamatoria intestinal* • Síndrome de Sjögren • Lupus eritematoso sistémico* • Enfermedad de Addison • Nefropatía por IgA • Hepatitis crónica autoinmune • Cirrosis biliar primaria • Artritis reumatoide • Psoriasis*, vitiligo* y alopecia areata* 	<ul style="list-style-type: none"> • Encefalopatía progresiva • Síndromes cerebelosos • Demencia con atrofia cerebral • Leucoencefalopatía • Epilepsia con calcificaciones • Esquizofrenia • Neuropatía periférica o ataxia 	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Down (12%) • Síndrome de Williams • Síndrome de Turner • Fibrosis quística* • Enfermedad de Hartnup • Cistinuria • Colitis microscópica • Cardiomiopatía • Fibromialgia

IgA: inmunoglobulina A.

*Se ha descrito coexistencia, pero no está demostrada una asociación significativa.

Fuente: Grupo de trabajo del Protocolo para el Diagnóstico Precoz de la Enfermedad Celíaca. Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud (SES-CS); 2018.

después del diagnóstico. Los pacientes que las padecen son considerados grupo de riesgo, ya que su asociación se produce con una frecuencia superior a la esperada.

DIAGNÓSTICO

Sospecha clínica^{1-3,17,19,20,24-26}

La EC es una entidad muy frecuente que en muchos casos permanece sin diagnosticar; de ahí la necesidad de llevar a cabo una búsqueda intencionada de síntomas o combinaciones de síntomas que deben suscitar la sospecha clínica. También se valorará que el paciente pertenezca a grupos de riesgo, ya sea por presentar alguna enfermedad que se pueda asociar con la EC o por tener familiares afectados. De momento, no existe suficiente evidencia para recomendar un cribado poblacional fuera de las situaciones anteriormente descritas, porque no se conoce la historia natural de la enfermedad en pacientes asintomáticos identificados en estudios poblacionales^{23,27}.

Algunas claves de interés para el diagnóstico se muestran en la [Figura 1](#).

Desde la consulta del PAP se puede solicitar un estudio analítico básico (hemograma y bioquímica) que evidencie la presencia de anemia o ferropenia o la elevación de las transaminasas. Son importantes la cuantificación de la inmunoglobulina A (IgA), porque los anticuerpos más eficaces y habitualmente utilizados en la detección de la EC determinan el isotipo IgA; el estudio de coagulación, si pensamos que el paciente va a necesitar una biopsia intestinal con cápsula; y el estudio serológico

de EC, que detecta los anticuerpos característicos que se producen en esta enfermedad. En 2008, el Ministerio de Sanidad y Consumo coordinó la realización del documento “[Diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca](#)” por un grupo de expertos de diferentes sociedades científicas, con el objetivo principal de promover el diagnóstico precoz de la EC. Para facilitar el estudio desde Atención Primaria, se incluyó en las peticiones de analítica el llamado “perfil celíaco”, que incluía los parámetros anteriormente descritos.

También es conveniente realizar un estudio de parásitos en heces, ya que la infestación por *Giardia lamblia* puede provocar sintomatología compatible con EC y falsos positivos en algunos test serológicos.

Los estudios de malabsorción, como el test de la D-xilosa y la medida del contenido de grasa fecal no se realizan en el momento actual por su escasa especificidad.

Determinación de marcadores séricos^{1,17,25,28-30}

La determinación de marcadores séricos ha sido decisiva para la detección de pacientes con sintomatología escasa que en el pasado hubieran quedado sin diagnóstico, y ha permitido el conocimiento del espectro clínico de la EC. Estos estudios inmunológicos miden los anticuerpos (Ac) frente a un antígeno alimentario (Ac antigliadina), y frente a antígenos tisulares como son los Ac antidendomisio (anti-EMA) y antitransglutaminasa tisular.

La negatividad de estos marcadores no excluye definitivamente el diagnóstico; en ocasiones, es necesario continuar el estudio y el seguimiento cuando la sospecha clínica es elevada.

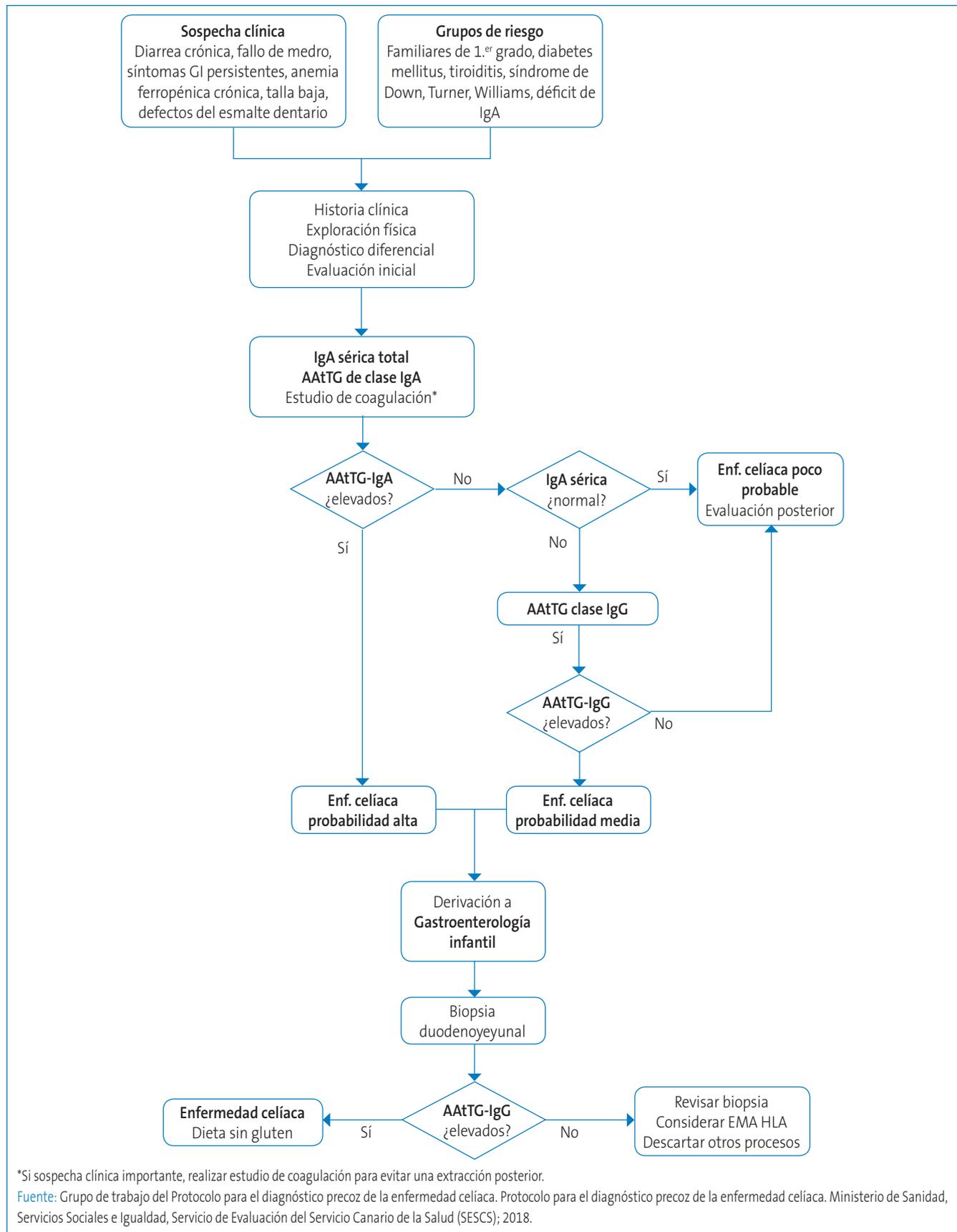


Figura 1. Algoritmo diagnóstico de enfermedad celíaca en Atención Primaria¹⁷.

Los **Ac anti-transglutaminasa tisular 2 (anti-TG2)** isotipo IgA son los marcadores serológicos más útiles para el diagnóstico de EC, por lo que en el momento actual es el test serológico inicial recomendado. Su sensibilidad para el diagnóstico es máxima (>95%), pero su especificidad (90%) es algo menor que la de los anti-EmA, porque pueden estar presentes a títulos bajos en enfermedades autoinmunes, enfermedades hepáticas e infecciones. También está disponible la determinación de anti-TG2 de clase IgG, especialmente útil en caso de déficit de IgA asociado a EC.

Los **anti-EmA isotipo IgA (AAE)** son Ac de clase IgA frente a la proteína del endomisio que rodea las fibras musculares lisas. Su sensibilidad es más baja (80-90%) que la de los anti-TG2, pero su especificidad es próxima al 100%. Por ello suelen utilizarse para confirmar resultados positivos de anti-TG2, especialmente cuando los títulos de anti-TG2 no son muy altos. Estos anticuerpos pueden no detectarse en niños menores de 2 años, al igual que sucede con los anti-TG2.

Los **Ac anti péptidos de gliadina desamidada (anti-DGP)** isotipos IgG e IgA (AAG) fueron los primeros en utilizarse. Son Ac dirigidos frente a péptidos inmunodominantes producidos durante la digestión de la gliadina. Se determinan por técnicas objetivas y cuantitativas (ELISA). Tanto los IgG como los IgA presentan una sensibilidad diagnóstica del 80-95% y una especificidad del 80-90%. En casos de déficit selectivo de IgA, pueden ser *útiles* los de clase IgG, aunque no hay evidencia de una mayor eficacia comparados con los anti-TG2 IgG o los EmA IgG²⁵. En niños menores de 2 años puede ser el primer marcador en positivizarse.

La determinación de la **IgA sérica total**, simultáneamente a la de anti-TG2, permite disminuir la proporción de falsos negativos, ya que los enfermos celíacos asocian un déficit selectivo de IgA con mayor frecuencia que la población general. En el caso de déficit de IgA, se solicitarán los anticuerpos de clase IgG.

El resultado de la serología determina la conducta que seguir, debiendo considerar las siguientes situaciones:

- Serología positiva. Ante la presencia de síntomas sugestivos y serología positiva, debe derivarse al paciente a atención especializada para su valoración y la práctica de una biopsia intestinal si es precisa.
- Serología negativa y elevada sospecha clínica. La serología negativa no permite excluir con seguridad el diagnóstico de EC. Por este motivo, ante la presencia de síntomas sospechosos con serología negativa, sobre todo en grupos de riesgo, debe considerarse la posibilidad de derivar el caso para proseguir su evaluación en un medio especializado.

Estudio genético^{1,3,4,17,21,22,25,28,29}

La EC tiene un carácter hereditario y muestra una fuerte asociación con la región HLA de clase II. **El 90-95% de los pacientes celíacos son HLA-DQ2 o DQ8 positivos.** Tiene valor predictivo negativo: sin predisposición genética es muy poco probable desarrollar la EC. Por ese motivo, el estudio genético permite excluir la EC con un 99% de certeza y es útil en las siguientes situaciones:

- Investigar la existencia de EC en pacientes con sospecha clínica bien fundada y estudio serológico negativo. Si el estudio genético es negativo, debería plantearse un diagnóstico alternativo. Un resultado positivo, aun con una serología negativa, indica la necesidad de realizar una biopsia duodenal.
- Para seleccionar individuos susceptibles de desarrollar EC entre los pacientes con enfermedades asociadas con Ac positivos y biopsia intestinal normal. Estos pacientes con DQ2 o DQ8 positivos precisan un seguimiento clínico y analítico, dado que pueden desarrollar la enfermedad en una etapa posterior.
- Excluir EC en pacientes con sintomatología compatible, serología negativa y biopsia normal.
- Investigar la susceptibilidad genética en familiares de un paciente celíaco.
- Pacientes con anticuerpos positivos que rechacen la biopsia.
- Pacientes que siguen una DSG, sin haber realizado previamente una biopsia intestinal y no quieran o no puedan realizar una prueba de provocación. También en los casos en los que no haya respuesta a la retirada del gluten, para descartar un diagnóstico erróneo.

De acuerdo con los **nuevos criterios de ESPGHAN**, el estudio genético debe realizarse en los niños con sospecha clínica fundada y anti-TG2 IgA muy elevados, para poder realizar el diagnóstico sin biopsia intestinal. En niños asintomáticos con riesgo aumentado de EC (como, por ejemplo, autoinmunidad, historia familiar, síndrome de Down, entre otros), también recomienda el genotipado HLA como prueba inicial de cribado. Si presentan un haplotipo de riesgo, deberá solicitarse un estudio serológico y, si este es positivo, indicar biopsia duodenal. Si no presentan un haplotipo de riesgo, no son necesarias nuevas investigaciones.

Biopsia intestinal^{1,17,22,24,25,29}

La biopsia intestinal debe realizarse antes de retirar el gluten de la dieta. Si el paciente ha iniciado una DSG, debe reintroducirse el gluten antes de realizar la biopsia intestinal. Si las biopsias

se realizan con cápsula, es imprescindible un **estudio de coagulación previo**, ya que algunos pacientes pueden tener un déficit de protrombina secundario a la malabsorción de vitamina K.

En la actualidad, la mayoría de las biopsias intestinales se realizan mediante endoscopia, que facilita la obtención de biopsias múltiples de duodeno y aumenta el rendimiento de la prueba, ya que las lesiones pueden ser parcheadas. La **biopsia de confirmación**, ante una clínica y serología sugestivas de EC, permite confirmar la existencia de lesiones compatibles con la EC y asegura un diagnóstico correcto antes de iniciar una DSG para toda la vida. Además, la **biopsia de seguimiento** establece el diagnóstico en pacientes seronegativos que responden bien a la retirada del gluten y proporciona una referencia basal cuando no se produce una buena respuesta a la DSG.

De acuerdo con las recomendaciones establecidas por la ESPGHAN³¹, **las biopsias intestinales únicamente pueden omitirse** en niños y adolescentes claramente sintomáticos, con niveles de anti-TG ≥ 10 veces al valor de referencia en dos momentos distintos, verificados por anti-EmA positivo y la presencia de HLA DQ2 (DQ2.5 o DQ2.2) o DQ8. En todos los demás casos, la biopsia intestinal es necesaria para evitar diagnósticos incorrectos. En adultos, sin embargo, la biopsia intestinal sigue siendo obligatoria en casi todos los casos.

La prueba de provocación en niños es necesaria cuando el diagnóstico es dudoso: lesiones histológicas de bajo grado, individuos que no presentan las variantes de riesgo HLA DQ2 (DQ2.5 o DQ2.2) o HLA DQ8 o tenían marcadores serológicos negativos en el momento de la sospecha clínica. La elevación de los autoanticuerpos, junto con la recaída clínica, permiten confirmar el diagnóstico, sin necesidad de repetir la biopsia intestinal.

TRATAMIENTO

Dieta sin gluten^{1,3,4,17,22,24,26,30}

Actualmente, el único tratamiento eficaz de la EC es la DSG durante toda la vida, realizando una alimentación sana y equilibrada ajustada a las necesidades de cada paciente. Hay que excluir de la dieta el trigo; es decir, todas las especies *Triticum*, tales como trigo duro, trigo espelta y trigo khorosan; triticale (cereal obtenido por cruce de trigo y centeno), cebada, centeno o sus variedades híbridas y productos derivados. La mayoría de las personas celíacas podrían incluir la avena en su dieta alimentaria sin efectos nocivos para su salud. Sin embargo, hay que tener en cuenta que la avena se puede contaminar con el trigo, el centeno o la cebada durante el transporte, almacenamiento y tratamiento de los cereales.

El consumo de productos manufacturados conlleva riesgos potenciales, por eso la **dieta basada en alimentos naturales** (carnes, pescados, huevos, leches y derivados, legumbres, frutas, verduras, hortalizas y cereales sin gluten como el maíz o el arroz) es preferible y más sencilla de llevar a la práctica. Como norma general, deben **eliminarse** de la alimentación los productos a granel, los elaborados artesanalmente o los que no estén etiquetados, donde no se pueda comprobar el listado de ingredientes.

Es fundamental que el paciente celíaco se acostumbre a revisar el listado de ingredientes y la composición nutricional de los productos que compra. Estos deben estar etiquetados “sin gluten”, ya que de esta forma garantizan, según la legislación vigente, que el contenido en gluten está dentro de los límites permitidos, así como la ausencia de contaminación cruzada. No obstante, la composición de los productos “sin gluten” no siempre es la más adecuada, ya que, al no utilizar gluten, se incorporan otros ingredientes para mejorar su aspecto y palatabilidad, empleando en muchos casos grasas saturadas y azúcares. La elaboración de estos productos en casa es una buena opción, ya que de esta forma se puede controlar la calidad de los ingredientes.

Algunos medicamentos pueden contener gluten como excipiente. Los prospectos de las especialidades afectadas deben incluir una advertencia del contenido de gluten, ya que su declaración es obligatoria (Artículo 34 del Real Decreto 1345/2007 y Circular 02/2008 de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios).

Con la DSG, la mejoría de los síntomas se consigue a partir de las 2 semanas, aproximadamente, la normalización serológica entre los 6 y los 12 meses, y la recuperación de las vellosidades intestinales tras 1-2 años de iniciado el tratamiento.

Según la gravedad de la malabsorción o del grado de malnutrición del paciente, puede ser necesario instaurar inicialmente un **tratamiento dietético especial y la reposición de las deficiencias nutricionales** que presenten en el momento del diagnóstico (hierro, ácido fólico, calcio, vitamina D, vitamina B₁₂...).

PERSPECTIVAS TERAPÉUTICAS PARA LA EC^{6,17,30,33}

Los avances en el conocimiento de las bases moleculares de la EC han impulsado estudios que pretenden desarrollar nuevas terapias que faciliten el seguimiento de la DSG. Se trata de evitar dificultades tales como la escasa palatabilidad, los cambios de hábitos alimentarios ya establecidos, el coste elevado de los alimentos sin gluten, los problemas con el etiquetado de los alimentos, etc.

Existen líneas de investigación orientadas a:

- Modificar el gluten inmunogénico de los cereales por otro no inmunogénico de origen transgénico; administrar enzimas por vía oral para hidrolizar el gluten una vez ingerido o eliminar o reducir la respuesta del sistema inmunitario frente al gluten inmunogénico mediante una vacuna terapéutica.
- Averiguar la importancia de la hipovitaminosis D y su papel como inductor de cambios en la homeostasis intestinal, la barrera epitelial y la disbiosis como mecanismos precipitantes de los síntomas en la enteropatía por gluten.
- Investigar el papel de la disbiosis (cambios en la composición y diversidad de la microbiota intestinal) en la pérdida de tolerancia del huésped a los péptidos del gluten. Se ha sugerido que los probióticos (siempre junto a la DSG) podrían inducir la tolerancia oral, al restaurar el equilibrio de la microbiota.

Por el momento, ninguna de estas estrategias está disponible en la práctica clínica, y deberán demostrar sus ventajas y seguridad respecto al tratamiento actual de la DSG.

SEGUIMIENTO^{1,17,22,24,32,34,35}

Sospecha diagnóstica y derivación a Atención Especializada

¿Cómo reacciona la familia de un niño celíaco ante el diagnóstico y lo que este conlleva? Hay familias que lo perciben como una tragedia: “¿Por qué me ha tenido que pasar esto a mí?”; familias que se culpabilizan mutuamente: “¿En tu familia ha habido más celíacos?”; familias que se desbordan y no saben qué hacer y, por último, familias responsables, que son capaces de afrontar, decidir y apoyar a sus hijos en los momentos importantes.

Es cierto que el diagnóstico puede significar un trauma para los padres, pero, a la vez, hay que percibirlo como una liberación, ya que descarta otras patologías imaginadas por los progenitores y que originan angustia.

La edad del recién diagnosticado y la percepción que los padres tengan del diagnóstico determinará su capacidad para afrontar la situación. Para un lactante de 11 meses que todavía mantiene una dieta basada principalmente en papillas y purés, y que depende exclusivamente de sus cuidadores para alimentarse, el cambio a la dieta sin gluten no tiene por qué ser traumático. Para un niño mayor de 24 meses, más autónomo y con una dieta más amplia, es imprescindible un cambio de hábitos

en su alimentación, que el niño ya percibe como tales. La educación variará en función del abanico de alimentos con gluten que consume y las costumbres y actitudes alimentarias familiares. Para los padres de niños con escasa ganancia ponderal o que perciben como “enfermos” a sus hijos, el diagnóstico significa una liberación. Afortunadamente, cada vez es más conocida por la población la EC, su significado y su tratamiento. Aunque el diagnóstico sea una “mala noticia”, con frecuencia los padres conocen algún niño celíaco al que han tenido la oportunidad de ver y considerar “sano”. En esos casos, asumir la situación no tiene por qué afectar más allá del aprendizaje de una dieta y los pertinentes controles médicos.

Por tanto, es necesario recordar que cada circunstancia personal, familiar y social necesitará distintos enfoques.

Es muy importante que el PAP explique claramente que, hasta que el niño sea evaluado a nivel especializado, debe continuar con su dieta habitual. La retirada precoz del gluten de la alimentación antes de la confirmación de la sospecha diagnóstica mediante biopsia solo contribuye a demorar y dificultar el diagnóstico de certeza, y, por lo tanto, repercute negativamente en la calidad de vida del niño^{2,3,17,20}. Todos sabemos lo difícil que es, a veces, convencer a los padres de que esa espera es necesaria.

Por otro lado, debemos transmitir a los padres y al paciente que se trata de una sospecha, no de un diagnóstico confirmado.

Seguimiento a largo plazo

Una vez confirmado el diagnóstico y establecida la DSG, es preciso realizar un seguimiento clínico-analítico de los pacientes con objeto de vigilar la evolución de los síntomas, controlar el crecimiento en los niños y asegurar el cumplimiento de la DSG (Figura 2).

Este seguimiento periódico debe prolongarse a lo largo de **toda la vida**, con el fin de detectar posibles complicaciones y enfermedades asociadas que pueden aparecer en cualquier momento de la evolución de la EC.

La frecuencia de los controles variará con la evolución del paciente. Al principio del tratamiento, si fuera necesario, se harán mensualmente, hasta la desaparición de los síntomas asociados, y posteriormente los pacientes con una respuesta satisfactoria pueden controlarse anualmente, para verificar el crecimiento, el cumplimiento de la DSG y realizar una exploración física y un control analítico rutinario.

Para cumplir el objetivo de **detectar posibles complicaciones y enfermedades asociadas**, todos los pacientes celíacos, incluso aquellos en aparente normalidad, deben controlarse de por vida.

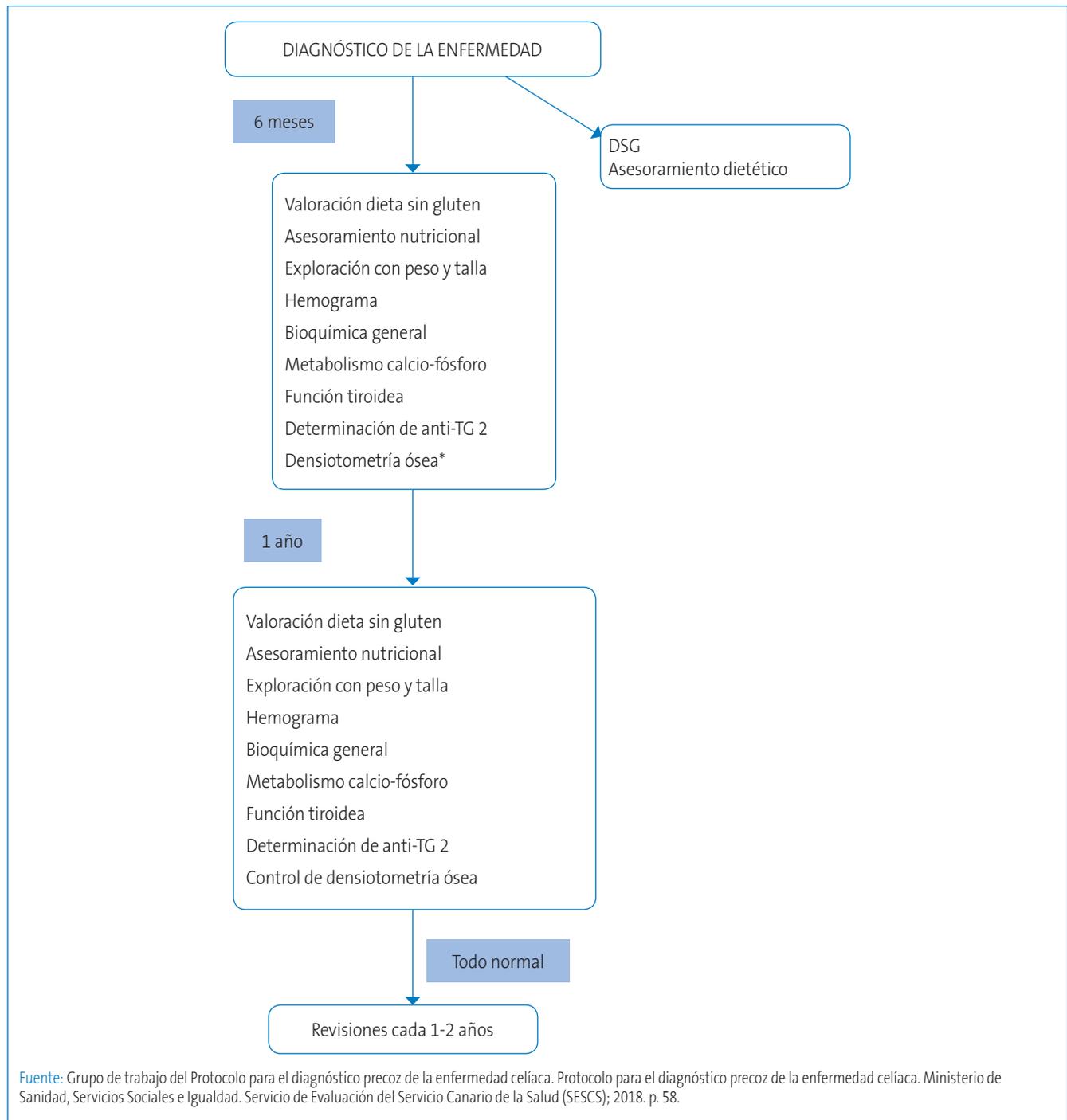


Figura 2. Algoritmo de seguimiento de la enfermedad celíaca en el paciente pediátrico.

En cada visita hay que insistir, tanto al paciente como a sus familiares, en la necesidad de realizar estrictamente la **DSG siempre**. Es muy importante recomendar, desde el primer momento, el contacto y la pertenencia a la **Asociación de Celíacos**, de la que existe una en cada comunidad autónoma. El hecho de vincularse a un grupo de apoyo nacional y local es de gran valor

para ayudar al paciente y su familia a manejar la enfermedad y la dieta. Las asociaciones aportan información acerca de la EC en todos sus aspectos prácticos, siendo especialmente útil la puesta al día que, periódicamente, ofrecen respecto al contenido en gluten de los múltiples alimentos manufacturados, así como de los preparados comerciales sin gluten.

Los **objetivos fundamentales del seguimiento clínico-analítico periódico** de los pacientes celíacos son dar información y apoyo continuado al paciente y sus familiares, valorar los síntomas asociados y del crecimiento, vigilar la adherencia a la DSG y detectar posibles enfermedades asociadas y complicaciones.

Información y apoyo continuado al paciente y sus familiares

Dado el carácter permanente y estricto de la DSG, es imprescindible contar con la colaboración de los propios pacientes, así como de sus familiares, ayudándoles a solventar una serie de problemas de orden práctico y psicológico que suelen surgir durante la evolución de una enfermedad crónica como es la EC.

Se deben tomar las medidas pertinentes para evitar sensaciones de aislamiento, de temor constante ante la contaminación con gluten o de dificultades para desarrollar actividades de ocio en condiciones de igualdad con otras personas no celíacas.

Control de los síntomas asociados y valoración del crecimiento

La frecuencia de los controles clínico-analíticos del paciente variará con el momento evolutivo de la EC. Al principio, puede ser necesario hacerlos con una mayor periodicidad hasta constatar la mejoría clínica y la desaparición de la sintomatología asociada.

Dependiendo del grado del daño intestinal antes del diagnóstico y de la edad del paciente, la mejoría de los síntomas puede tardar más o menos una vez que comienza el tratamiento.

En la infancia, la respuesta terapéutica es, en general, inmediata, estableciéndose un retroceso fácilmente apreciable de la sintomatología clínica. Sin embargo, en los niños más mayores y en los adultos, la mejoría puede ser más lenta y la evolución más complicada. El psiquismo y el apetito experimentan una notable mejoría ya en las dos primeras semanas de iniciado el tratamiento; posteriormente, se normaliza el tránsito intestinal y la distensión abdominal, y la curva de peso se va recuperando. De modo paralelo, todas las alteraciones funcionales se van corrigiendo.

Deben realizarse los estudios analíticos habituales para identificar deficiencias nutricionales, entre los que se incluyen la hemoglobina, la vitamina B₁₂, el ácido fólico, el hierro, la albúmina sérica y el calcio. Estas deben medirse fundamentalmente en el momento del diagnóstico, en las primeras revisiones postratamiento, durante las recaídas sintomáticas y de forma sistemática en el seguimiento anual. En los pacientes que fracasan en la respuesta a la DSG o recidivan, debemos, en primer lugar, asegurar que la DSG se cumpla bien, confirmar el diagnóstico y excluir otras enfermedades coincidentes.

Vigilancia del correcto cumplimiento dietético

En el seguimiento de los pacientes celíacos y aunque los tres anticuerpos son dependientes de gluten y desaparecen tras la dieta, la correlación con la clínica o con la histología no es absoluta. Son poco útiles para detectar transgresiones ocasionales de la dieta o contaminación ambiental. Estudios recientes sugieren que la **determinación en heces u orina de péptidos inmunogénicos de gliadina** podría ser de utilidad para valorar transgresiones. En pacientes con buena adherencia a la dieta y que presentan una mala evolución, esta técnica también podría ser útil antes de considerar un diagnóstico de EC refractaria.

En aquellos pacientes que continúan con síntomas o presentan recidivas de estos, a pesar del régimen sin gluten, es obligado llevar a cabo una búsqueda intencionada de fuentes insospechadas de gluten en la dieta o de transgresiones mínimas. Ambas situaciones explican la mayoría de los casos que persisten sintomáticos o mantienen títulos elevados de marcadores séricos.

Detección de posibles complicaciones y enfermedades asociadas

El incumplimiento de la DSG aumenta el riesgo en estos pacientes de desarrollar **complicaciones** por afectación de cualquier órgano o sistema corporal, pudiendo aparecer a medio y largo plazo retraso de talla, osteopenia u osteoporosis, retraso del desarrollo puberal, anemia, hipoesplenismo, insuficiencia pancreática exocrina, crisis celíaca, yeyunoileítis ulcerativa crónica y sobrecrecimiento bacteriano. También aumenta el **riesgo de enfermedades neoplásicas del tracto digestivo**: carcinomas faríngeos y esofágicos, adenocarcinomas de intestino delgado y linfomas no Hodgkin. Se ha descrito igualmente una mayor prevalencia de **otros tumores**, tales como cáncer de faringe, esófago, estómago y recto.

Y, por otra parte, a la EC se asocian otras enfermedades, como por ejemplo **enfermedades autoinmunitarias**, que habrá que tener en cuenta en el seguimiento clínico-analítico de los pacientes.

ALGUNAS CONSIDERACIONES FINALES

La EC es un modelo de enfermedad inmunitaria compleja, que resulta de la interacción de un modelo genético poligénico y factores ambientales. La carga genética es responsable de gran parte del fenotipo de la enfermedad: los estudios en gemelos sugieren que más del 80% del fenotipo depende de factores

genéticos. Aunque la asociación con los haplotipos HLA DQ2 y DQ8 es muy importante, solo explicaría el 50% de la variabilidad genética de la EC. Queda mucho por conocer, pero parece claro que, como PAP, en nuestra mano está el fomento de la lactancia materna prolongada y, si es posible, introducir el gluten en pequeñas cantidades entre los 4 y los 12 meses de edad. ¿El clásico currusco de pan de las abuelas? Hoy por hoy, no hay prevención primaria en la EC²⁶.

La EC es una entidad prevalente en nuestro entorno, la importancia de su diagnóstico precoz reside en que la instauración de una DSG consigue, no solo la normalización del estado de salud, sino también la recuperación de la calidad de vida de los pacientes. El riesgo de enfermedades neoplásicas y, posiblemente, también de enfermedades autoinmunitarias, se iguala al de la población general a los 10 años de la DSG. Por todo ello, es muy importante que los pediatras conozcamos bien cuándo hay que pensar en ella, cómo diagnosticarla y cómo facilitar al

paciente ya diagnosticado y a sus padres la adherencia a la DSG de por vida. Actualmente, no está claro el beneficio que supone poner de manifiesto las formas latentes y silentes de EC, como tampoco la evolución, la adherencia a la DSG, ni los efectos adversos de la dieta en las formas asintomáticas de EC.

Las actuaciones dirigidas a mejorar el etiquetado de los productos alimentarios facilitan la identificación de los alimentos sin gluten (Reglamento CE N.º 41/2009 de la Comisión de 20 de enero de 2009 sobre la composición y etiquetado de productos alimenticios apropiados para personas con intolerancia al gluten). Asimismo, el avance en los métodos analíticos de detección de gluten; la formación de los manipuladores de alimentos y hosteleros sobre la naturaleza de la enfermedad y las características de la dieta sin gluten; la disponibilidad de menús sin gluten en comedores escolares, universitarios, de empresas, de los centros de tercera edad y hospitales favorecen el seguimiento de la DSG.

CUADERNO DEL PEDIATRA

- La enfermedad celíaca (EC) es una intolerancia permanente al gluten de la dieta que aparece en individuos genéticamente predispuestos y puede manifestarse a cualquier edad de la vida. Su prevalencia es alta, pudiendo afectar hasta al 1% de la población.
- Su prevención primaria es desconocida hoy día. Parece prudente la introducción del gluten en pequeñas cantidades entre los 4 y los 12 meses de edad. Evitar en lo posible el uso de antibióticos en edades tempranas.
- La enfermedad celíaca cursa con una enteropatía cuya expresión clínica oscila entre formas asintomáticas (casos silentes) y un cuadro de malabsorción florido con grave repercusión sobre el estado de nutrición. No es infrecuente que el paciente refiera únicamente síntomas o signos extradigestivos.
- Un mejor conocimiento de los distintos patrones de presentación, especialmente de las formas no clásicas o “atípicas” por parte del PAP permitirá un diagnóstico y tratamiento precoces con las consiguientes ventajas, tanto sanitarias como sociales, laborales y de carácter económico.
- Los pacientes con enfermedades asociadas a EC (autoinmunitarias, cromosomopatías, etc.), junto con los familiares de primer grado de pacientes celíacos, constituyen una población de riesgo en la que hay que mantener un alto grado de sospecha.
- Los marcadores séricos resultan de elección para el despistaje de los pacientes con mayor probabilidad de presentar EC. Una serología negativa no excluye el padecimiento de la EC, por lo que la presencia de síntomas sospechosos hace necesaria una evaluación más exhaustiva.
- La biopsia intestinal sigue siendo fundamental en el diagnóstico de la EC. No se debe iniciar una dieta sin gluten sin haber establecido previamente el diagnóstico de EC.
- La dieta estricta sin gluten constituye el único tratamiento actual de la EC.
- La causa más frecuente de falta de respuesta al tratamiento es el incumplimiento de la dieta o la ingesta insospechada de pequeñas cantidades de gluten en la alimentación.
- Se debe recomendar al paciente y su familia el contacto con la asociación de pacientes celíacos de su comunidad autónoma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Polanco Allué I; Grupo de Trabajo sobre Diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca JR. Diagnóstico precoz de enfermedad celíaca. En: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/Celiaquia/enfermedadCeliaca.pdf
2. Polanco Allué I, Ribes Koninckx C. Enfermedad celíaca. En: AEP, SEGHP (eds.). *Protocolos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición*. Madrid: Ergon SA; 2010. p. 36-46.
3. Hill ID, Fasano A, Guandalini S, Hoffenberg E, Levy J, Reilly N, et al. NAS-PGHAN clinical report on the diagnosis and treatment of gluten-related disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;63:156-65.
4. Green PH, Cellier C. Celiac disease. *N Engl J Med*. 2007;357:1731-43.
5. Cilleruelo Pascual ML, Román Riechmann E, Jiménez Jiménez J, Rivero Martín MJ, Barrio Torres J, Castaño Pascual A, et al. Enfermedad celíaca silente: explorando el iceberg en población escolar. *An Esp Pediatr (Barc)*. 2002;57:321-6.
6. Schuppan D, Junker Y, Barisani D. Celiac disease: from pathogenesis to novel therapies. *Gastroenterology*. 2009;137:1912-33.
7. Norris JM, Barriga K, Hoffenberg EJ, Taki I, Dongmei Miao BS, Haas JE, et al. Risk of celiac disease autoimmunity and timing of gluten introduction in the diet of infants at increased risk of disease. *JAMA*. 2005;293:2343-51.
8. Farrell RJ. Infant gluten and celiac disease: too early, too late, too much, too many questions. *JAMA*. 2005;293:2410-12.
9. Welander A, Röckert Tjernberg A, Montgomery SM, Ludvigsson J. Infectious disease and risk of later celiac disease in childhood. *Pediatrics*. 2010;125:530-6.
10. Agostoni C, Decsi T, Fewtrell M, Goulet O, Kolacek S, Koletzko B, et al. Complementary feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *ESPGHAN Committee on Nutrition. Medical Position Paper. J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008;46:99-110.
11. Grupo de trabajo de enfermedad celíaca de la SEGHP. Registro español de enfermedad celíaca (REPAC). Estudios casos control de factores ambientales. En: SEGHP [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en <https://www.seghp.org/grupos-trabajo/enfermedad-celiaca/publicaciones-y-comunicaciones>
12. Aronsson CA, Lee H-S, Liu E, Uusitalo U, Hummel S, Yang J, et al. Age at gluten introduction and risk of celiac disease. *Pediatrics*. 2015;135:239-45.
13. Szajewska H, Shamir R, Mearin L, Ribes-Koninckx C, Catassi C, Domellof M, et al. Gluten introduction and the risk of coeliac disease: a position paper by the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;62:507-13.
14. Vriezinga SL, Auricchio R, Bravi E, Castillejo G, Chmielewska A, Crespo Escobar P, et al. Randomized feeding intervention in infants at high risk for celiac disease. *N Engl J Med*. 2014;371:1304-15.
15. Dydensborg Sander S, Hansen AV, Størdal K, Andersen A-MN, Murray JA, Husby S. Mode of delivery is not associated with celiac disease. *Clin Epidemiol*. 2018;10:323-32.
16. Silano M, Agostoni C, Guandalini S. Effect of the timing of gluten introduction on the development of celiac disease. *World J Gastroenterol*. 2010;16:1939-42.
17. Grupo de trabajo del Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud (SESCS); 2018.
18. Hill ID. Epidemiology, pathogenesis, and clinical manifestations of celiac disease in children. En: UpToDate [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en www.uptodate.com/contents/epidemiology-pathogenesis-and-clinical-manifestations-of-celiac-disease-in-children
19. Catassi C, Kryszak D, Louis-Jacques O, Duerksen DR, Hill I, Crowe SE, et al. Detection of celiac disease in primary care: a multicenter case-finding study in North America. *Am J Gastroenterol*. 2007;102:1454-60.
20. Parera Pinilla CL, Ochoa Fernández BM, Bonet de Luna C. Enfermedad celíaca: quién sabe dónde. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2018;20:269-76.
21. Green PH, Cellier C. Celiac disease. *N Engl J Med*. 2007;357:1731-43.
22. Coronel Rodríguez C, Espín Jaime B, Guisado Rasco MC. Enfermedad celíaca. *Pediatr Integral*. 2015;19:102-18.
23. Ludvigsson JF, Card TR, Kaukinen K, Bai J, Zingone F, Sanders R, et al. Screening for celiac disease in the general population and high risk groups. *United European Gastroenterol J*. 2015;3:106-20.
24. NICE. Coeliac disease: recognition, assessment and management. En: National Institute for Health and Care Excellence (NICE) [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng20/resources/coeliac-disease-recognition-assessment-and-management-pdf-1837325178565>
25. Hill ID. Diagnosis of celiac disease in children. En: UpToDate [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-celiac-disease-in-children
26. Mearin ML. The prevention of celiac disease. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2015;29:493-501.
27. The US Preventive Services Task Force, Bibbins-Domingo K, Grossman DC, Curry SJ, Barry MJ, Davidson KW, et al. Screening for Celiac Disease: US Preventive Services Task Force Recommendation Statement. *JAMA*. 2017;317:1252-7.
28. Vargas MI, Melero J, Fernández de Mera JJ, González C, Catalina I, Romero A. Marcadores serológicos y genéticos en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad celíaca. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62:412-9.
29. Molina Arias M, Pérez-Moneo Agapito B. ¿Se podría diagnosticar la enfermedad celíaca solo con serología? *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2018;11:114-5.
30. Vitoria JC, Bilbao JR. Novedades en enfermedad celíaca. *An Pediatr (Barc)*. 2013;78:1-5.

31. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, *et al.* European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012;54:136-60.

32. Hill ID. Management of celiac disease in children. En: UpToDate [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en www.uptodate.com/contents/management-of-celiac-disease-in-children

33. Cornell H, Macrae F, Melny J, Pizzey C, Cook F, Mason S, *et al.* Enzyme therapy for management of coeliac disease. *Scand J Gastroenterol.* 2005; 40:1304-12.

34. Pietzak MM. Follow-up of patients with celiac disease: achieving compliance with treatment. *Gastroenterology.* 2005;128:135-41.

35. Snyder J, Butzner JD, DeFelice AR, Fasano A, Guandalini S, Liu E, *et al.* Evidence-informed expert recommendations for the management of celiac disease in children. *Pediatrics.* 2016;138:e20153147.

LECTURAS RECOMENDADAS

- Enfermedad celíaca. En: World Gastroenterology Organisation [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: www.worldgastroenterology.org/guidelines/global-guidelines/ceciac-disease/ceciac-disease-spanish

- Federación de Asociaciones de Celíacos de España (FACE) [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: <http://www.celiacos.org/>
- Galbe Sánchez-Ventura, J. Prevención y cribado de enfermedad celíaca. En: Recomendaciones PrevInfad / PAPPs [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en <http://previnfad.aepap.org/monografia/ceciaca>
- Polanco Allué I, Ribes Koninckx C. Enfermedad celíaca. En: AEP, SEGHN (eds.). *Protocolos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición.* Madrid: Ergon; 2010. p. 36-46.
- Polanco Allué I, Roldán Martín B, Arranz Leirado M. Protocolo de prevención secundaria de la enfermedad celíaca. Servicio de Prevención de la Enfermedad. Instituto de Salud Pública. Dirección General de Salud Pública y de Alimentación de la Comunidad de Madrid; 2006. Disponible en: <http://www.celiaconline.org/Secciones%20Web/Descargas/Archivos/protocolo.pdf>
- Polanco Allué I; Grupo de Trabajo sobre Diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Diagnóstico precoz de enfermedad celíaca. En: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/Celiaquia/enfermedadCeliaca.pdf
- Información sobre los medicamentos y el gluten. En: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios [en línea] [consultado el 05/12/2018]. Disponible en: <https://cima.aemps.es/cima/resources/docs/medicamentosygluten.pdf>

Uso racional de la biopsia intestinal

P. Escribano Sanz¹, R. García Romero², J. Galbe Sánchez-Ventura³, G. Castillejo de Villasante⁴

¹MIR-Pediatría. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. España.

²Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. España.

³Pediatra. CS Torrero La Paz. Zaragoza. España.

⁴Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Reus. Reus. España.

INDICACIONES DE BIOPSIA INTESTINAL DUODENAL

La biopsia intestinal (BI) es una técnica fundamental para el diagnóstico de enfermedades que afectan a la mucosa del intestino delgado, especialmente útil ante la sospecha de enteropatías difusas que se manifiestan en forma de síndrome diarreico o malabsorción. Otro de sus objetivos es la cuantificación y estudio de las enzimas de la pared intestinal. En el mismo procedimiento puede procederse a obtener jugo intestinal para estudios microbiológicos y de parásitos.

Técnica

Hace años se empleaba la cápsula de Watson-Crosby (Figura 1) en numerosos centros. Actualmente, su uso ha quedado desplazado por la biopsia endoscópica, considerada la técnica de elección por sus numerosas ventajas¹:

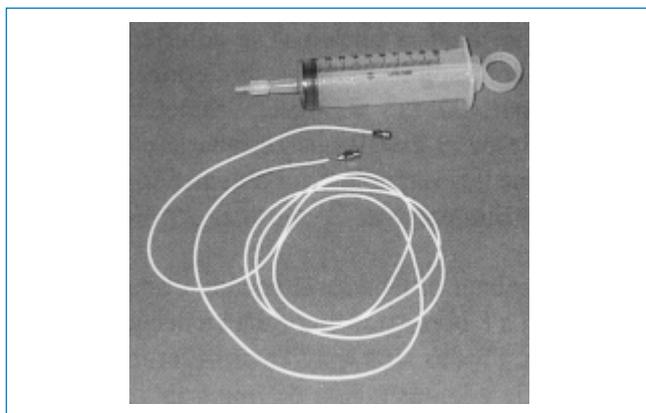


Figura 1. Cápsula de Watson-Crosby.

- Proceso rápido.
- Toma de muestras de esófago, estómago y duodeno.
- Número ilimitado de muestras.
- No requiere radiología.
- Visión macroscópica de la mucosa intestinal.

Uno de los inconvenientes de la biopsia endoscópica, a diferencia de la cápsula, es que la primera requiere sedación o anestesia.

Indicaciones de biopsia intestinal en la enfermedad celíaca (EC)

En primer lugar, cabe mencionar que todo estudio de confirmación de la EC, incluida la BI, siempre debe realizarse antes de iniciar una dieta sin gluten^{1,3}.

Las indicaciones de BI en la EC se actualizaron por la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición (ESPGHAN) en 2012¹. Actualmente, los criterios para realizarla en pacientes sintomáticos son los indicados en la Figura 2^{1,2}.

Previamente a indicar la BI, es recomendable obtener un estudio de coagulación con hemograma³.

Cabe destacar también la importancia de la recogida de las muestras (Tabla 1), recalando que cada muestra debe obtenerse de una en una. Algunos autores proponen obtener más de una muestra de bulbo duodenal para aumentar el rendimiento diagnóstico. Es fundamental la realización de múltiples biopsias, ya que las lesiones de EC pueden ser parcheadas¹⁻⁴.

En los niños asintomáticos pertenecientes a grupos de riesgo de EC (diabetes mellitus tipo 1, síndrome de Down, síndrome de Williams, síndrome de Turner, tiroiditis autoinmune, familiares de primer grado con EC...) se aplica el algoritmo de la Figura 3^{1,2}.

Cómo citar este artículo: Escribano Sanz P, García Romero R, Galbe Sánchez-Ventura J, Castillejo de Villasante G. Uso racional de la biopsia intestinal. FAPap Monogr. 2018;4:53-6.

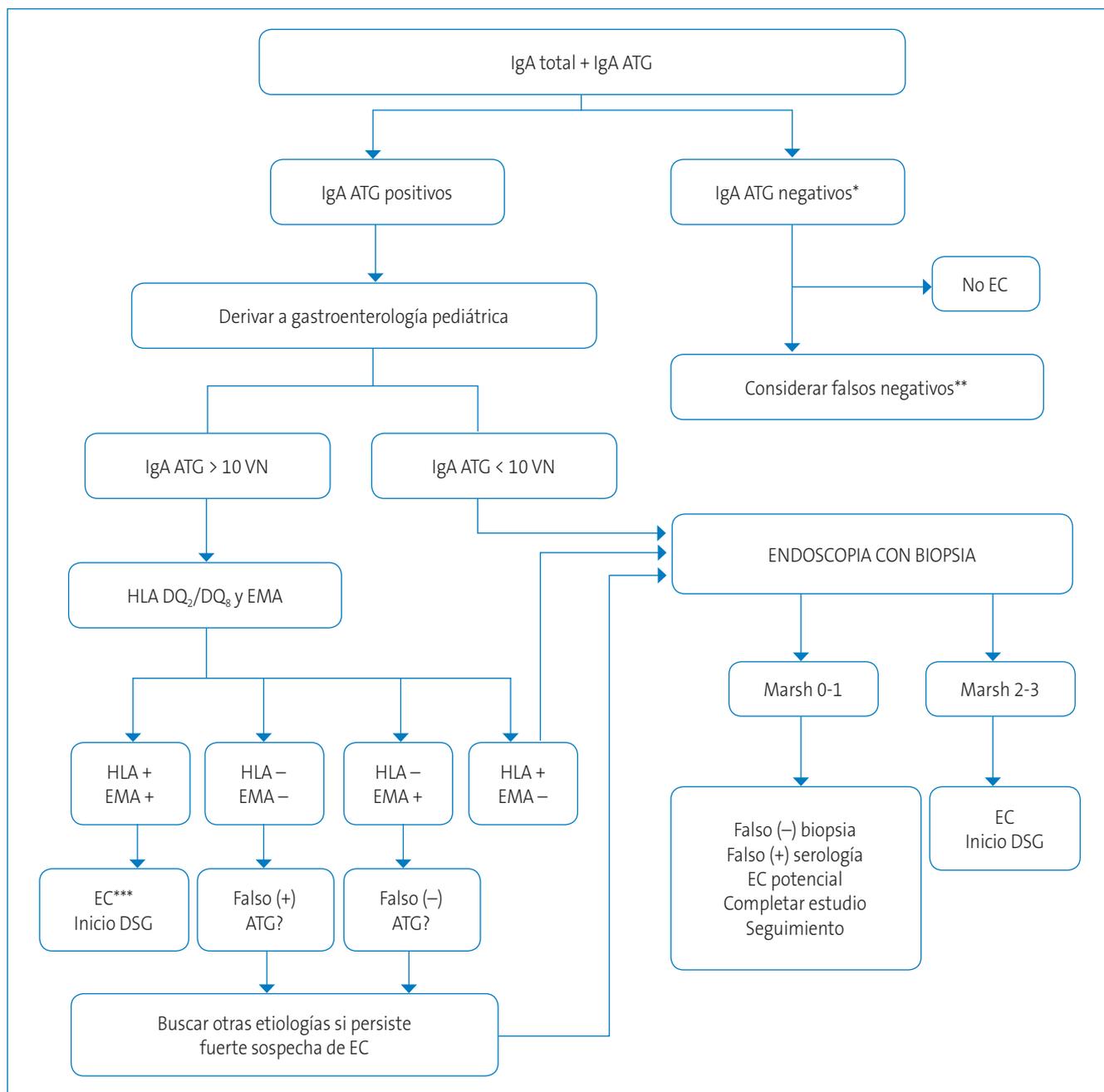


Figura 2. **Indicaciones de BI para pacientes sintomáticos con sospecha de EC^{1,2}.**

ATG: anticuerpos antitransglutaminasa; DSG: dieta sin gluten; EMA: anticuerpos antiendomisio; EC: enfermedad celiaca; IgA: inmunoglobulina A; HLA: antígeno leucocitario humano; VN: valores normales.

¹Si la sospecha de EC es alta, se debe realizar la biopsia intestinal incluso si las serologías son negativas^{1,3}.

²Pacientes con déficit selectivo de IgA, niños por debajo de los 2 años, escaso consumo de gluten, fármacos inmunosupresores, coexistencia de otras enfermedades autoinmunes, etc.³. En estos casos, cabe valorar la utilidad de los IgG ATG o los anticuerpos antipéptidos deaminados de gliadina (DGP) de clase IgG^{3,4}. La realización de una determinación u otra dependerá de la idiosincrasia de cada hospital y, sobre todo, de las herramientas que tenga disponibles⁵.

³En los nuevos criterios de la ESPGHAN¹, se describió que la evaluación histológica puede omitirse en pacientes sintomáticos con niveles altos de IgA ATG (10 veces por encima del límite superior de la normalidad), verificados por EMA positivos, y heterodímeros HLA DQ₂ o HLA DQ₈ positivos. En un estudio europeo del año 2017, K. J. Werkstetter *et al.*⁵ observaron que la presencia de cualquier síntoma junto con las serologías IgA ATG >10 VN y EMA positivos eran capaces de identificar niños celíacos con un valor predictivo positivo (VPP) del 99,75%. El VPP ascendía a 100% si solo se tenían en cuenta los síntomas de malabsorción. Así pues, se concluyó que, al aplicar estrictamente los nuevos criterios de la ESPGHAN, se podría haber evitado la biopsia en el 50% de los niños afectados en la práctica clínica y, además, sin ningún riesgo de sobrediagnóstico (100% de especificidad).

Tabla 1. **Recogida de las muestras**³.

1 de bulbo y 4 de la segunda porción duodenal
Las biopsias se toman sobre un pliegue circular para evitar el aplastamiento del espécimen y artefactar la muestra
La muestra de bulbo debería remitirse de forma separada en un frasco con formalina, para que el patólogo interprete de forma adecuada los hallazgos en un segmento anatómico que es diferente (presencia de glándulas de Brunner, mucosa gástrica heterotópica o recuentos más bajos de LIE)
Biopsias de antro para test rápido o ultrarrápido de ureasa si no existe test del aliento previo
Biopsias de cuerpo y antro si se desea obtener información acerca de la presencia y tipo de gastritis (por ejemplo, gastritis crónica atrófica autoinmune o de gastritis linfocítica)

LIE: linfocitos intraepiteliales.

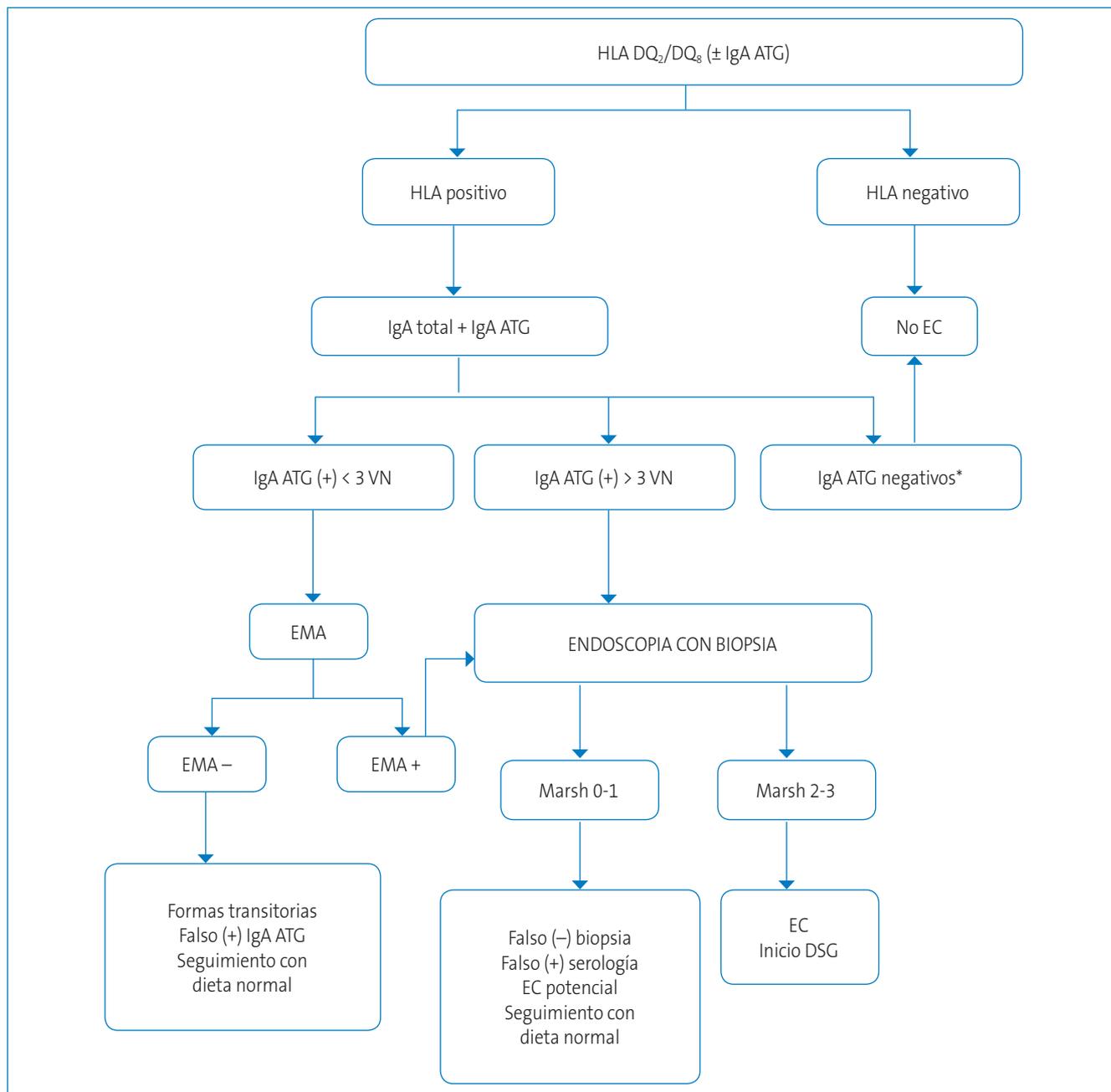


Figura 3. **Algoritmo en niños asintomáticos en grupos de riesgo de EC^{1,2}.**

*Considerar falsos negativos: déficit selectivo de IgA, escasa ingesta de gluten, fármacos inmunosupresores¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo I, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al. Guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012;54:136-60.
2. Guerrero Fernández J, Cartón Sánchez A, A. Barreda Bonis, J. Menéndez Suso, J. Ruiz Domínguez. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Libro Verde Hospital Infantil La Paz. 6.ª edición. Madrid: Panamericana; 2017.
3. Grupo de trabajo del Protocolo para el Diagnóstico Precoz de la Enfermedad Celíaca. Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud (SESCS); 2018.
4. Hill ID, Fasano A, Guandalini S, Hoffenberg E, Levy J, Reilly N, Verma R. NASPGHAN Clinical Report on the Diagnosis and Treatment of Gluten-related Disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016;63:156-65.
5. Werkstetter KJ, Korponay-Szabó IR, Popp A, Villanacci V, Salemme M, Heilig, et al. Accuracy of tests for antibodies against tissue-transglutaminase in diagnosis of celiac disease, without biopsy. *Gastroenterology.* 2017;153:924-35.

Hemorragia digestiva alta

B. Martínez Escribano¹, M. R. Albañil Ballesteros²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

²Pediatra. CS Cuzco. Grupo de Patología Infecciosa de la AEPap. Fuenlabrada. Madrid. España.

INTRODUCCIÓN

Se considera hemorragia digestiva alta aquella que tiene su origen a nivel proximal al ángulo de Treitz, situado en la parte distal del duodeno.

Su incidencia no está bien definida en niños y, además, la mayoría de los estudios publicados al respecto han sido elaborados en las unidades de cuidados intensivos (UCI), con el sesgo que esto conlleva. Supone la segunda causa de sangrado agudo en niños tras los originados por traumatismo y alrededor del 20% de las hemorragias digestivas en este grupo de edad¹⁻³.

¿CUÁLES SON LAS FORMAS DE PRESENTACIÓN DE UNA HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA?

Las presentaciones clásicas son la hematemesis o emisión por la boca de sangre procedente del tracto digestivo, bien como vómito de sangre roja o como vómitos en posos de café, y la melena (sangre oscura o negra y adherente). También puede presentarse como hematoquecia en el caso de sangrados digestivos masivos, ya que la sangre actúa como un acelerador del tránsito gastrointestinal, al comportarse con un líquido hiperosmolar o en neonatos y niños pequeños que presentan un tránsito intestinal más rápido, y como sangre oculta en heces¹⁻⁴.

Las formas clínicas de presentación de la hemorragia digestiva se describen en la [Tabla 1](#).

¿CUÁLES SON LAS CAUSAS POSIBLES?³⁻⁵

Hay una gran variedad de procesos que pueden cursar con sangrado digestivo alto, por lo que puede realizarse una aproximación

etiológica teniendo en cuenta la edad del paciente, el tipo, la gravedad y la localización del sangrado, así como el área geográfica en el que nos encontremos. No obstante, salvo algunas muy específicas, muchas de las causas son comunes a los distintos grupos de edad. En Occidente las causas más frecuentes son úlceras duodenales, esofagitis, gastritis y varices.

En la [Tabla 2](#) se describen las causas más frecuentes de sangrado digestivo alto en función de la edad del paciente.

- En **neonatos** es frecuente que el aparente sangrado digestivo se corresponda en realidad con la emisión de sangre de origen materno previamente deglutida desde el canal del parto o a través del pezón, si está siendo alimentado con lactancia materna. No obstante, hay que descartar que no se trate de una enfermedad hemorrágica del recién nacido, especialmente si no recibió profilaxis con vitamina K al nacimiento, u otras coagulopatías hereditarias como enfermedad de Von Willebrand o hemofilia o de otra causa (como la trombopenia autoinmune materna...).
- **Esofagitis**: puede aparecer en niños con enfermedad por reflujo gastroesofágico grave, con esofagitis eosinofílica, en aquellos con vómitos recurrentes (vómitos cíclicos, pancreatitis, gastroparesia posviral) o tras la ingesta de cáusticos o fármacos. Un grupo de riesgo son los niños con parálisis cerebral infantil y retraso psicomotor. En la [Tabla 3](#) se recogen algunos de los fármacos que pueden ocasionar esofagitis.
- **Síndrome de Mallory-Weiss**: por vómitos repetidos se pueden ocasionar desgarros en la mucosa esofágica distal y secundariamente a estos, hemorragia, que en la mayor parte de los casos será autolimitada.
- **Varices esofágicas**: pueden presentarse en niños con patología intra- o extrahepática, que origina una hipertensión portal.

Cómo citar este artículo: Martínez Escribano B, Albañil Ballesteros MR. Hemorragia digestiva alta. FAPap Monogr. 2018;4:57-64.

Tabla 1. Formas clínicas de presentación de una hemorragia digestiva.

Tipo	Clínica	Localización
Hematemesis	Emisión de sangre roja con el vómito, más o menos modificada por las secreciones digestivas. Puede variar desde rojo brillante a rojo oscuro, marrón o negro o como posos de café	Sugiere sangrado de tramos altos del tubo digestivo y en general, se traduce una hemorragia grave
Melena	Heces de aspecto negruzco, alquitranadas, brillantes, untuosas y malolientes, debido a la mezcla de materia fecal con sangre desnaturalizada por la acción del contenido gastrointestinal	Suele proceder de tramos altos del tracto digestivo
Hematoquecia	Deposiciones con sangre roja, fresca que puede estar o no mezclada con las heces	Suele proceder de lesiones distales al ángulo de Treitz, pero también en sangrados altos abundantes que aceleran el tránsito
Rectorragia	Emisión de sangre roja por el recto	Origen en zonas distales del intestino grueso
Sangre oculta en heces	Cansancio, palidez, ferropenia, anemia	Cualquier localización

Tabla 2. Clasificación etiológica por edades²⁻⁵.

Neonatos	Lactantes	Niños y adolescentes
Sangre materna deglutida	Gastritis y úlceras por estrés	Síndrome de Mallory-Weiss (asociado a vómitos)
Déficit de vitamina K	Enfermedad péptica	Enfermedad péptica
Esofagitis Gastritis y úlceras por estrés	Síndrome de Mallory-Weiss (asociado a vómitos)	Varices gástricas o esofágicas
Trauma (por ejemplo, por sonda nasogástrica)	Anomalías vasculares	Cuerpo extraño
Anomalías vasculares	Duplicación gastrointestinal	Ingesta de cáusticos
Duplicación gastrointestinal	Varices gástricas o esofágicas	Vasculitis (por ejemplo, púrpura de Schönlein-Henoch)
Coagulopatía congénita o asociada a sepsis	Telangiectasias duodenales o gástricas	Enfermedad de Crohn
Deficiencia congénita de algún factor de coagulación	Obstrucción intestinal	Obstrucción intestinal
Intolerancia a la proteína de la leche de vaca	Fármacos	Lesión de Dieulafoy y otras malformaciones vasculares
	Alteraciones de la coagulación	Alteraciones de la coagulación
		Fármacos
		Ectasia antral

- **Gastritis:** pueden producirse en situaciones de estrés (ingreso en UCI, quemaduras extensas, traumatizados, sepsis...) en cuyo caso serán difusas, o bien localizadas, generalmente asociadas al uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE), o secundarias a ingesta de tóxicos (cocaína, alcohol) o cáusticos⁷.
- **Ingesta de fármacos gastroerosivos:** entre los fármacos relacionados con sangrado intestinal los que presentan más riesgo son los AINE, y existen factores de riesgo como la existencia de patología gastrointestinal previa (hipertensión portal, gastritis, infección por *Helicobacter pylori*), uso crónico o prolongado de corticoides, antiépilépticos o antibióticos, pero también se ha descrito durante su uso a dosis bajas y durante periodos cortos⁷⁻⁹. Otros fármacos implicados figuran en la [Tabla 3](#).
- **Enfermedad acidopéptica:** generalmente asociada a infección por *H. pylori* o infecciones virales, por ejemplo, por citomegalovirus.
- **Otras causas:** la alergia a las proteínas de la leche de vaca no IgE mediada suele ocasionar hemorragia digestiva baja en forma de hematoquecia, pero existen casos descritos en los que se presenta como sangrado de tramos digestivos altos.
- Las malformaciones vasculares del tramo digestivo superior pocas veces sangran a edades tempranas, tanto si son focales (hemangioma, lesión de Dieulafoy) como difusas (síndrome de Kassabach-Merrit).
- Vasculitis como la púrpura de Schönlein-Henoch, mastocitosis, coagulopatías, poliposis gástrica y páncreas ectópico son causas excepcionales de sangrado digestivo alto.

Tabla 3. Fármacos que pueden ocasionar sangrado⁶.

Antiinflamatorios no esteroideos y corticoides
Ácido acetilsalicílico
Tetraciclina
Bisfosfonatos (alendronato)
Cloruro potásico
Sulfato ferroso
Quinidina
Propranolol

¿CÓMO COMENZAR LA VALORACIÓN DE UN PACIENTE CON HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA?

Una vez comprobada la estabilidad hemodinámica del paciente, lo primero será la realización de una correcta anamnesis y exploración física, encaminadas a responder a las siguientes preguntas⁴:

- ¿Se trata realmente de sangre?
- ¿El origen del sangrado es digestivo?
- ¿Cuál es la causa del mismo?

¿Se trata realmente de sangre?

En ocasiones, la sintomatología referida por el paciente no corresponde a un sangrado digestivo real, por lo que siempre habrá que descartar que haya ingerido alimentos o medicamentos que puedan colorear el vómito o las heces. En estos casos, pueden ser útiles los test de hemorragia oculta en heces (Hemoccult[®]) que detectan la presencia de hemoglobina. No obstante, algunos de estos test pueden dar falsos negativos en presencia de ácido, por lo que sería recomendable emplear kits diseñados específicamente para detectar sangre en las secreciones gástricas (Gastrocult[®]), que incorporan un álcali para neutralizar la presencia de ácido.

En el caso de neonatos o lactantes alimentados al pecho, habrá que descartar que no se trate de sangre materna deglutida. Para diferenciarlo, se puede emplear el test Apt-Downey.

También hay que considerar la existencia de un síndrome de Münchhausen.

En la [Tabla 4](#) figuran sustancias que pueden simular sangre.

¿El origen del sangrado es digestivo?

El sangrado puede proceder de cavidad oral, tracto otorrinolaringológico (ORL) o respiratorio, sobre todo si existen procesos dentales o de la esfera ORL activos, antecedentes de cirugía a esos niveles o epistaxis reciente. Esta sangre puede ingerirse y producir hematoquecia o melena⁴

Tabla 4. Fármacos y alimentos que pueden colorear heces y vómitos¹⁰.

Coloración rosada-rojiza	Coloración negra
Alimentos	Alimentos
Dulces, gelatinas, refrescos	Regaliz
Conservas vegetales	Morcilla
Mermeladas	Sangre
Remolacha	Espinacas
Piel de tomate	Chocolate negro
Piel de melocotón	Arándanos
Colorante E-120 (ácido cármico)	Tinta de calamar
	Uvas
Fármacos	Fármacos
Excipientes de sirope	Hierro oral
Rifampicina	Bismuto
Laxantes	Carbón activado
Excipientes de antibióticos	

¿Cuál es la causa del sangrado?

Para completar una buena anamnesis debe indagarse sobre las circunstancias que rodean al sangrado, la historia previa y los antecedentes familiares. En la [Tabla 5](#) se muestran los datos que no deberían faltar en la historia clínica.

En la exploración física se valorarán, en primer lugar, los signos clínicos que nos informan sobre la intensidad de la hemorragia, y por tanto de la estabilidad hemodinámica del paciente: palidez, taquicardia, sudoración, relleno capilar, estado de conciencia, agitación o letargia, dolor abdominal y presión arterial. Es recomendable tomar la frecuencia cardiaca y la tensión arterial en decúbito supino y en ortostatismo. Un incremento de la frecuencia cardiaca >20 lpm o un descenso de la tensión arterial sistólica de más de 10 mmHg al pasar al paciente de posición supina a sedestación son una señal de hipovolemia y persistencia de la hemorragia. Hay que tener en cuenta la posible administración de fármacos que puedan enmascarar la respuesta al sangrado, como β -bloqueantes^{4,10}.

Posteriormente, se valorarán signos que nos orienten sobre la etiología del sangrado digestivo³⁻⁵:

- Coloración de piel y mucosas y lesiones asociadas sugerentes de sangrado a otros niveles: palidez, ictericia, púrpura, petequias, equimosis, hematomas, angiomas...
- Existencia de lesiones mucocutáneas tipo hemangiomas o telangiectasias que puedan hacer sospechar enfermedades como Rendu-Osler-Weber o afectación visceral si hay cinco o más hemangiomas cutáneos.
- Signos de hemorragia extradigestiva: aftas, amigdalitis, epistaxis, auscultación pulmonar (hemoptisis), genitales externos (hematuria, sangrado vaginal).

Tabla 5. Anamnesis^{2,4,5}.

Antecedentes familiares	Coagulopatías Hepatopatías Nefropatías Cardiopatías Enfermedad péptica
Antecedentes personales	Patologías previas que predispongan al sangrado: <ul style="list-style-type: none"> • Hemopatías • Coagulopatías • Hepatopatías (antecedentes de ictericia, hepatitis...) • Enfermedades digestivas (reflujo gastroesofágico, enfermedad péptica) • Transfusiones de sangre • Ferropenia no filiada Episodios previos de sangrado Periodo neonatal: <ul style="list-style-type: none"> • Factores de riesgo de desarrollo de trombosis portal (nutrición parenteral, onfalitis o cateterismo de la vena umbilical...) • Profilaxis con vitamina K • Tipo de alimentación Cronología de la introducción de los alimentos (proteínas de leche de vaca o soja)
Situación actual	Situación del paciente: paciente ingresado en UCI, gran quemado, posquirúrgico, postraumático, portador de SNG o de gastrostomía Duración, cuantía estimada y características del sangrado Síntomas gastrointestinales asociados: dolor abdominal, sobre todo epigástrico, o torácico, pirosis, dispepsia, disfagia, pérdida de peso, irritabilidad, disminución de la ingesta, vómitos y sus características Síntomas sugerentes de enfermedad hepática: ictericia, hematomas o cambio de color de las heces. Historia de epistaxis recurrente y reciente (origen ORL) Historia de sangrado o hematomas con facilidad Relación del sangrado con la ingesta y la deposición Ingesta de alimentos o fármacos que puedan colorear las heces o el material vomitado Ingesta de fármacos gastroerosivos Ingestión de cáusticos o cuerpo extraño (atragantamiento) Traumatismo abdominal reciente

ORL: otorrinolaringológico; SNG: sonda nasogástrica; UCI: unidad de cuidados intensivos.

- Presencia de estigmas hepáticos y de datos que hagan sospechar la existencia de hipertensión portal: ascitis, hepatoesplenomegalia, circulación colateral...
- Distensión abdominal.
- Exploración de región anal y tacto rectal: fisuras, fístulas, colgajos cutáneos, datos de inflamación perianal...

¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS ESTARÍAN INDICADAS INICIALMENTE?

Salvo en casos en que el sangrado sea escaso en cuantía o intermitente y exista seguridad sobre su resolución en el momento de la consulta, debe realizarse analítica urgente para comprobar la repercusión del mismo y descartar algunas causas etiológicas. Debe tenerse en cuenta la disponibilidad del centro donde es atendido el paciente para realizar estas pruebas y la demora en conocer los resultados, por lo que lo más frecuente es que deba remitirse al servicio de Urgencias.

En esos casos seleccionados, se debe realizar en Atención Primaria una analítica básica que contenga^{1,2,5,10}:

- Hemograma: se valorará la hemoglobina, el hematocrito y el volumen corpuscular medio con el fin de detectar una anemia generalmente microcítica, si bien es cierto que la cifra de estos parámetros no se suele modificar hasta pasadas 24 horas del inicio de la hemorragia.
- Asimismo, la presencia de una trombopenia puede sugerir un hiperesplenismo, mientras que la trombocitosis orientaría a una enfermedad inflamatoria o ferropenia.
- Coagulación: puede verse alterada en el déficit de vitamina K, en coagulopatías o en una disfunción hepática.
- Perfil férrico.
- Bioquímica: perfil hepático, urea y creatinina, lipasa y reactantes de fase aguda (proteína C reactiva [PCR] y velocidad de sedimentación globular [VSG]). El índice BUN/creatinina es útil para conocer el origen del sangrado. Así, un valor de BUN/creatinina >30 es más sugestivo de hemorragia digestiva alta, ya que indica que la sangre

tiene más tiempo para ser absorbida, aumentando la concentración de nitrógeno ureico en sangre.

- Estudio de sangre oculta en heces, para confirmar la presencia de sangre en casos dudosos. La pérdida fecal de sangre en individuos normales oscila entre 0,5-1,5 ml al día. La mayoría de los test se hacen positivos por encima de los 2 ml al día.
- Radiografía simple de abdomen en bipedestación: útil si se sospecha un cuerpo extraño, una obstrucción o una perforación.

No obstante, la prueba de elección es la endoscopia, ya que permite identificar el origen del sangrado (en el 11,4% de los casos no se filia la causa y en un 30% es dudosa)¹², orienta sobre el riesgo de recidivas y hace posible iniciar, en los casos en que sea preciso, una intervención terapéutica. Debe realizarse en las primeras 24-48 horas, salvo en los casos de sangrado grave, en los que se realizará inmediatamente después de estabilizar al paciente. En todos los casos en los que se considere necesaria la realización de esta prueba, el paciente debe ser remitido al hospital⁴.

Otras pruebas complementarias disponibles en el medio hospitalario son:

- Ecografía simple y con Doppler: útiles en casos de enfermedad hepática, hipertensión portal y malformaciones vasculares.
- Tránsito digestivo superior: uso limitado al estudio del sangrado crónico. No obstante, los estudios baritados no deberían realizarse en casos de hemorragia digestiva alta, ya que en caso de tener que realizar posteriormente una endoscopia, angiografía o cirugía, se dificultaría la adecuada visualización.
- Tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM): si sospecha de malformaciones vasculares, masas tumorales o inflamatorias.
- Otros: estudios isotópicos, angiografía, laparoscopia o laparotomía exploradora.

¿CUÁNDO DERIVAR AL HOSPITAL?

Urgente. Para manejo según protocolos específicos o pruebas complementarias especializadas si el paciente presenta síntomas de alarma:

- Inestabilidad hemodinámica.
- Sangrado masivo o activo.
- Coexistencia con sangrado a otro nivel.
- Sospecha de hepatopatía grave.
- Sospecha de patología quirúrgica.

A consulta de Gastroenterología Pediátrica **de forma programada** si el sangrado se ha resuelto y no ha sido cuantioso, pero se precisa para su diagnóstico pruebas complementarias no disponibles en Atención Primaria, tales como la endoscopia. En este caso debe iniciarse desde Atención Primaria el estudio dirigido.

Asimismo, habrá que valorar la derivación a otros servicios en función de los datos obtenidos en la historia clínica y la exploración.

No será preciso remitir en aquellos casos en los que:

- Se descarte el sangrado.
- Se trate de un sangrado resuelto, de escasa cuantía, etiología filiada y tratable desde Atención Primaria.

¿QUÉ OPCIONES TERAPÉUTICAS EXISTEN EN ATENCIÓN PRIMARIA?

La actitud terapéutica vendrá determinada por la cuantía del sangrado y la situación hemodinámica del paciente. En la **Tabla 6** se exponen los fármacos más habituales.

Tabla 6. **Fármacos empleados en el tratamiento de la hemorragia digestiva alta.**

Reductores de la acidez gástrica	
Inhibidores de la bomba de protones	Omeprazol: 1 mg/kg/dosis, cada 12-24 horas, máximo 40 mg/día
	Esomeprazol: <ul style="list-style-type: none"> • <25 kg: 10 mg/12 h • 26-35 kg: 30 mg/d • >35 kg: 20 mg/12 h
	Lansoprazol: <ul style="list-style-type: none"> • <30 kg: 15 mg/día • >30 kg: 30 mg/día
	Pantoprazol: >12 años, 20-40 mg/día
Antagonistas H2	Ranitidina: 5-10 mg/kg/día, cada 8-12 horas (máximo 300 mg/día)
Citoprotectores	
Sucralfato: 40-80 mg/kg/día, cada 6 horas o 1 g/1,73 m ² cada 6 horas	
Misoprostol: 10 µg/kg/día o 300 µg/m ² /día, 4 dosis	
Vasoconstrictores	
Somatostatina: 3-5 µg/kg seguido de 3-5 µg/kg/h iv	
Octeótrido: 1-2 µg/kg seguido de 1-5 µg/kg/h iv	
Procinéticos	
Domperidona: <ul style="list-style-type: none"> • 0,25-0,5 mg/kg/dosis, cada 6-8 horas (máximo 80 mg/día) • >12 años o >35 Kg: 10-20 mg/dosis, cada 6-8 h (máximo 80 mg/día) 	

Pacientes con mínimo sangrado (mínima emesis de sangre roja o en posos de café), hemodinámicamente estables y analítica normal

Podrán ser manejados de forma empírica con fármacos que reduzcan la acidez gástrica, puesto que las causas acidopépticas son las más frecuentes en la infancia. Los inhibidores de la bomba de protones son el tratamiento de elección, ya que disminuyen la gravedad de la lesión, la necesidad de terapia endoscópica y el riesgo de sangrado tras su realización.

Otros fármacos, como los antagonistas H₂, los citoprotectores (sucralfato y misoprostol), o los procinéticos, tienen un papel secundario en la hemorragia digestiva alta.

Recientemente se ha comercializado un fármaco compuesto por sulfato de condroitina, ácido hialurónico y poloxámero 407, que tiene un efecto protector y reparador sobre el esófago, por lo que, en combinación con los inhibidores de la bomba de protones, sería útil en el tratamiento de la esofagitis por reflujo.

Asimismo, se aconseja evitar ciertos alimentos o sustancias que actúan como irritantes de la mucosa gástrica como son la cafeína, salsas, rebozados, frituras, comidas grasas o condimentadas, chocolate... así como fármacos gastroerosivos.

Pacientes con hemorragia moderada o grave, hemodinámicamente inestables o alteración analítica serán remitidos al Servicio de Urgencias o a la UCI según sea el caso

En tanto se produce esta derivación, se debe administrar oxígeno y canalizar una vía periférica o si no es posible, intraósea, con objeto de reponer la volemia con suero salino fisiológico.

En este contexto, la colocación de una sonda nasogástrica y la realización de lavado gástrico con agua o suero salino a temperatura ambiente, puede ayudar a localizar el origen del sangrado, definir la gravedad del mismo, y además previene el riesgo de aspiración al prevenir la dilatación gástrica y retira sangre fresca y coágulos. Así, la presencia de sangre fresca o en posos de café, confirma el sangrado digestivo alto, y por el contrario la salida de bilis sin sangre, descartaría sangrado a nivel esofágico

o gástrico, pero no transpilórico⁵. Actualmente no se recomienda el lavado con agua fría, ya que no disminuye la intensidad del sangrado y puede originar hipotermia sobre todo en los niños más pequeños.

A continuación, se muestra el algoritmo de manejo de la hemorragia digestiva alta propuesto por la Asociación Española de Pediatría (Figura 1).

¿CÓMO SE PUEDE PREVENIR UNA HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA?

Las actitudes que seguir pasan por prevenir el sangrado y el resangrado en pacientes en los que se haya producido un primer episodio. Para ello se deben tener en cuenta los siguientes factores:

- Adecuado diagnóstico, tratamiento y control de las causas o patologías conocidas que sean predisponentes: reflujo gastroesofágico (RGE), sobre todo en niños con parálisis cerebral y retraso psicomotor, hipertensión portal, etc.
- Extremar la vigilancia en situaciones de riesgo para el desarrollo de sangrado agudo secundario al uso de AINE, tales como patología gastrointestinal previa (hipertensión portal, gastritis o úlcus péptico), gastritis por *Helicobacter pylori*, uso crónico o prolongado de medicamentos potencialmente gastroerosivos (corticoides, antiepilépticos, antibióticos)
- Evitar la administración de fármacos innecesarios.
- Ajustar dosis y tiempo de administración de los fármacos, en particular los gastroerosivos, a los mínimos imprescindibles para obtener beneficios y minimizar riesgos suministrando a los pacientes las pautas adecuadas por escrito.
- Administración de fármacos siguiendo las normas que disminuyen su potencial gastroerosivo.
- Extremar la vigilancia en enfermos críticamente enfermos.

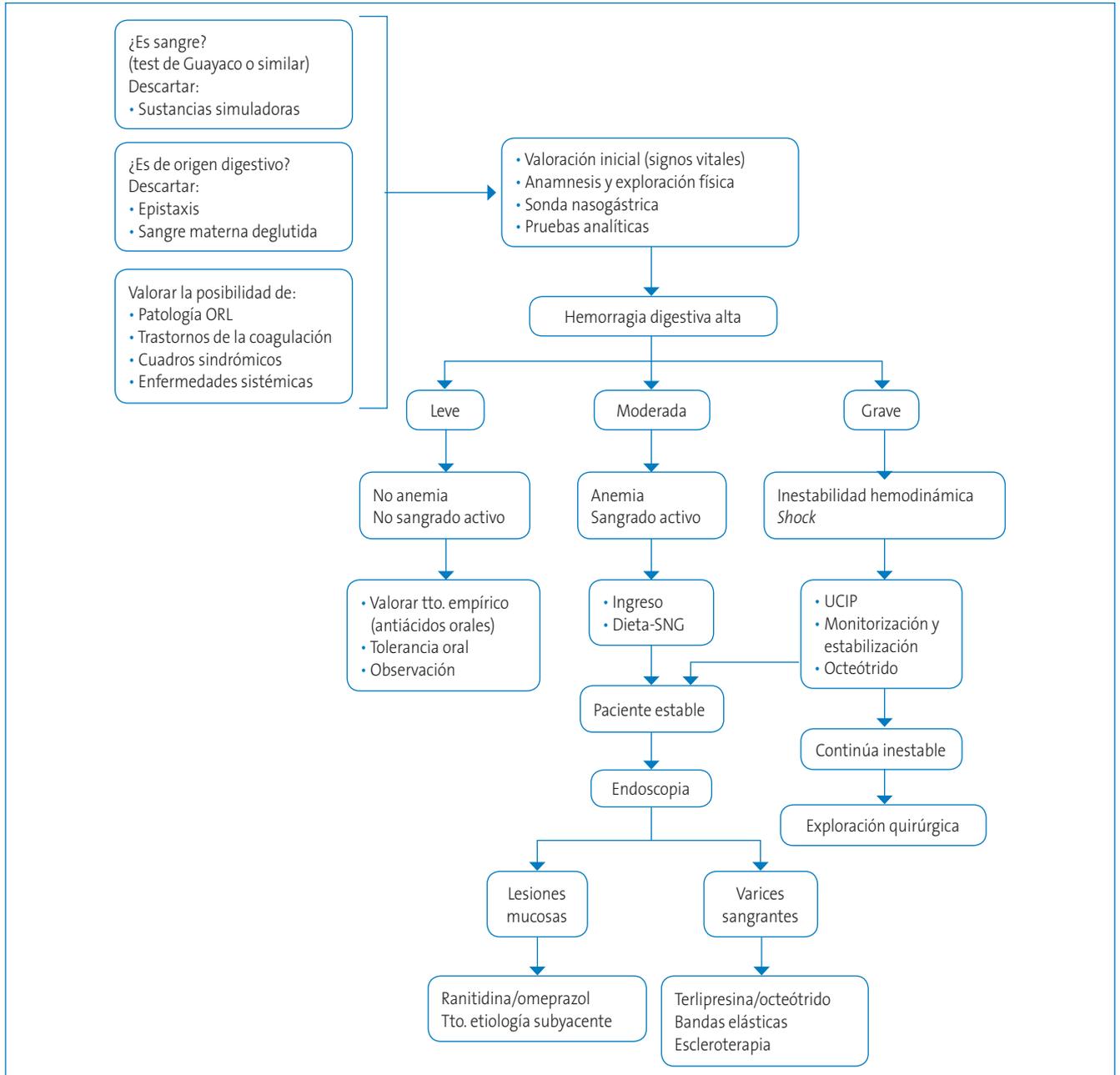


Figura 1. Actuación diagnóstico-terapéutica en la hemorragia digestiva alta.

BIBLIOGRAFÍA

- Argüelles Martín F, Argüelles Arias F. Urgencias en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. Madrid: Ergon; 2011.
- Argüelles Martín F. Decisiones en Gastroenterología Pediátrica. Madrid: Ergon; 2013.
- Villa X. Approach to upper gastrointestinal bleeding in children. En: UpToDate [en línea] [consultado el 16/11/2013]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/approach-to-upper-gastrointestinal-bleeding-in-children
- Boyle JT. Gastrointestinal bleeding in infants and children. *Pediatr in Rev.* 2008;29:39-52.
- Ramos Espada JM, Calabuig Sánchez M, García Burriel JI, Polo Martín P. Hemorragia digestiva. En: Argüelles Martín F, García Novo MD, Pavón Belinchón P, Roman Riechmann E, Silva García G, Sojo Aguirre A. Tratado de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica aplicada de la SEGHNP. Madrid: Ergon; 2011.
- Castell DO. Medication-induced esophagitis. En: UpToDate [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/medication-induced-esophagitis>

7. Vaquero Sosa E, Bodas Pinedo A, Maluenda Carrillo C. Gastropatía hemorrágica tras dosis bajas de ibuprofeno. *An Pediatr (Barc)*. 2013;78:51-3.
8. Berezin S, Bostwick H, Halata M, John Feerick J, Newman L, Medow M. Gastrointestinal bleeding in children following ingestion of low-dose ibuprofen. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2007;44:506-8.
9. Bianciotto M, Chiappini E, Raffaldi I, Gabiano C, Tovo P, Sollai S, et al. and the Italian Multicenter Study Group for Drug and Vaccine Safety in Children. Drug use and upper gastrointestinal complications in children: a case-control study. *Arch Dis Child*. 2013;98:218-21.
10. Albañil R, González del Castillo M, Barrio A, Barrio J, Carabaño I, Gutiérrez C, et al. Hemorragia digestiva baja. Guías Conjuntas de Patología Digestiva Pediátrica Atención Primaria-Especializada. En: Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla-La Mancha [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: mcmpediatria.org/sites/default/files/sitefiles/protocolos/Hemorragia_digestiva_baja_2011.pdf
11. Calabuig M, Polo P, Ramírez F. Hemorragia digestiva alta en el niño. Protocolos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. En: Asociación Española de Pediatría [en línea] [consultado el 16/11/2018]. Disponible en: www.aeped.es/documentos/protocolos-gastroenterologia-hepatologia-y-nutricion
12. Cleveland K, Ahmad N, Bishop P, Nowicki M. Upper gastrointestinal bleeding in children: an 11-year retrospective endoscopic investigation. *World J Pediatr*. 2012;8:123-8.