

SEGHNP

SALAMANCA, 14/16 de mayo de 2026



POSTERS



SOCIEDAD
ESPAÑOLA DE
GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y
NUTRICIÓN
PEDIÁTRICA

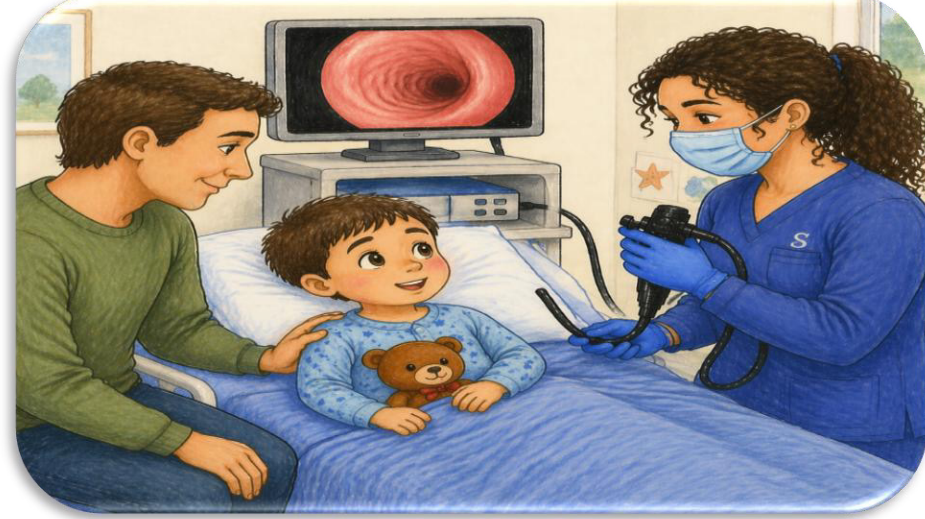
ESTUDIO SOBRE LA EXPERIENCIA Y PERCEPCIÓN DE LA ENDOSCOPIA DIGESTIVA EN LA EDAD PEDIÁTRICA: ENDOPED

Fernández Fernández, Laura; Soria López, Marta; Alcaraz Castillo, María; Lorén Martín, Jennifer; Sánchez Rodríguez, Inmaculada; Martín González, Jessica; Román India, Cristina.
 Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica · HM Hospitales, Madrid, España.

OBJETIVOS



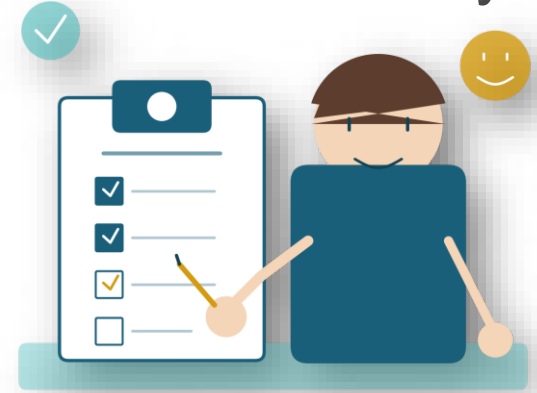
Evaluar la experiencia en cuanto a expectativa y percepción de los pacientes pediátricos sometidos a endoscopia digestiva antes y después del procedimiento.
 Identificar posibles áreas de mejora en el proceso de información y acompañamiento.



MATERIAL Y MÉTODOS

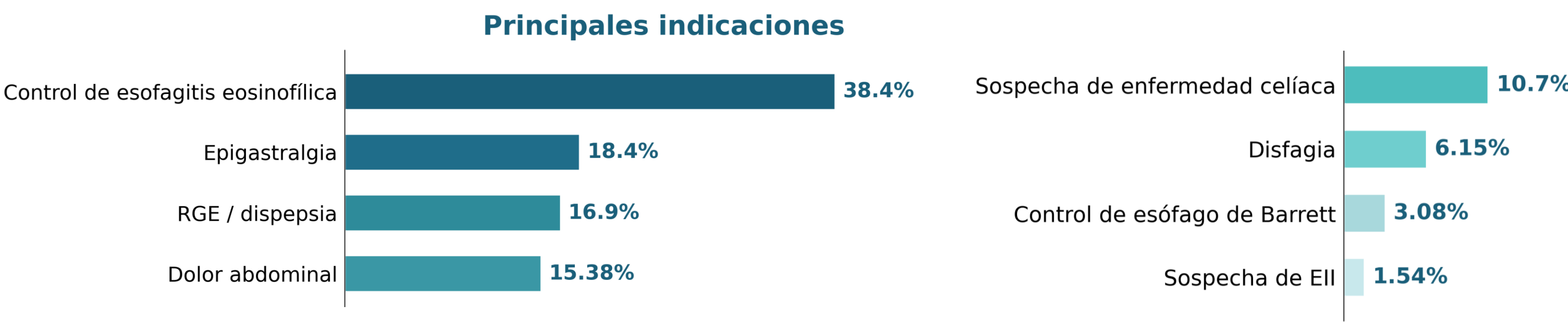


Estudio observacional transversal que incluye pacientes entre 5 y 15 años a los que se les realizó una endoscopia digestiva alta y/o baja entre noviembre de 2025 y enero de 2026.
 Diseñamos una encuesta para evaluar la percepción previa y posterior a la endoscopia por parte de los pacientes, incluyendo variables demográficas, emocionales, información recibida y síntomas durante y tras el procedimiento. Los datos se analizaron estadísticamente con SPSS.
 La encuesta es rellenada por los propios pacientes y solo cuentan con ayuda de los padres los pacientes menores de 9-10 años.



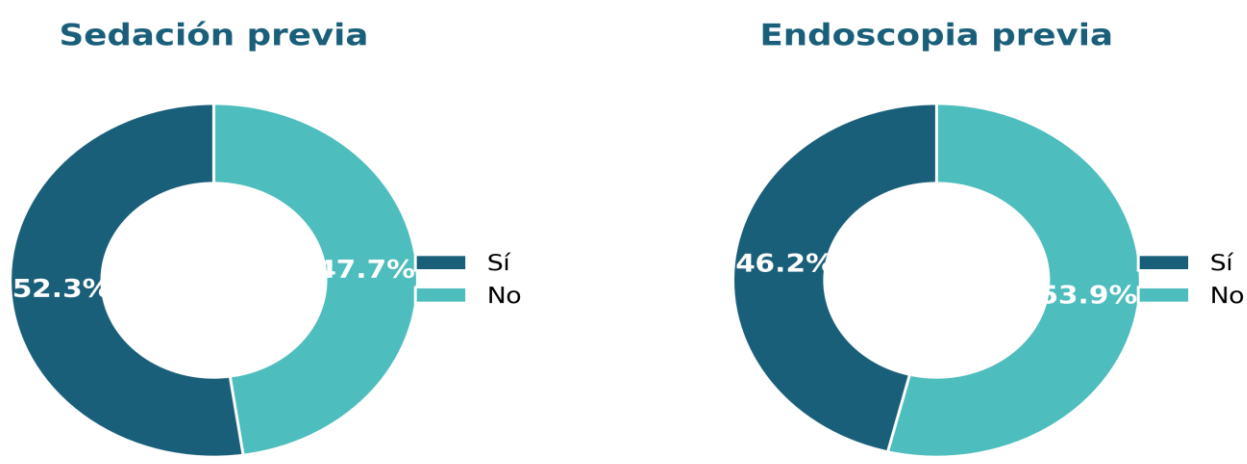
RESULTADOS

Número de pacientes incluidos: 65 | Edad media: 12,15 años (DS 2,81). 53,8% mujeres.
 Tipo de procedimiento realizado: 63 EDA y 2 EDA + EDB
 Alergias conocidas: 73,85% no tenía y un 26,15% si tenía alguna alergia.



EXPERIENCIA PREVIA

¿Has pasado antes por una endoscopia con sedación (gastroscopia y/o colonoscopia)?
 ¿Has pasado antes por otro procedimiento con sedación?

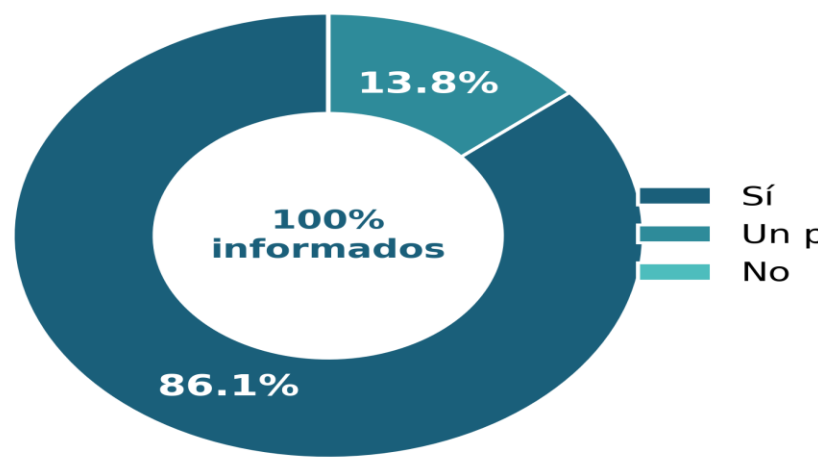


Asociaciones estadísticamente significativas
 Percepción como mejor de lo esperado asociada con:
 • Endoscopia previa (p = 0,003)
 • Hacer la endoscopia acompañamiento (p = 0,041)

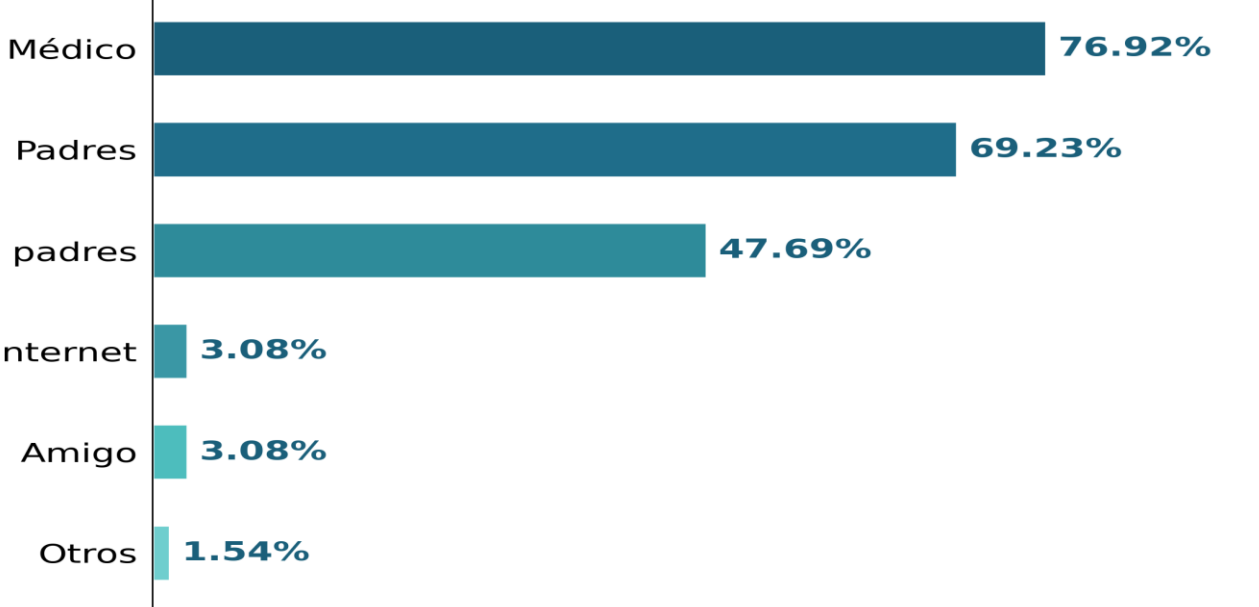
EXPLICACION DEL PROCEDIMIENTO

¿Te han explicado ya qué es la endoscopia que te van a hacer?
 Si la respuesta es “sí” o “un poco”, ¿quién te lo ha explicado? (puedes marcar varias)
 Si te lo explicaron, ¿te pareció fácil de entender?
 ¿Te contaron quién va a hacer la endoscopia (qué persona/s, doctores, enfermeros)?

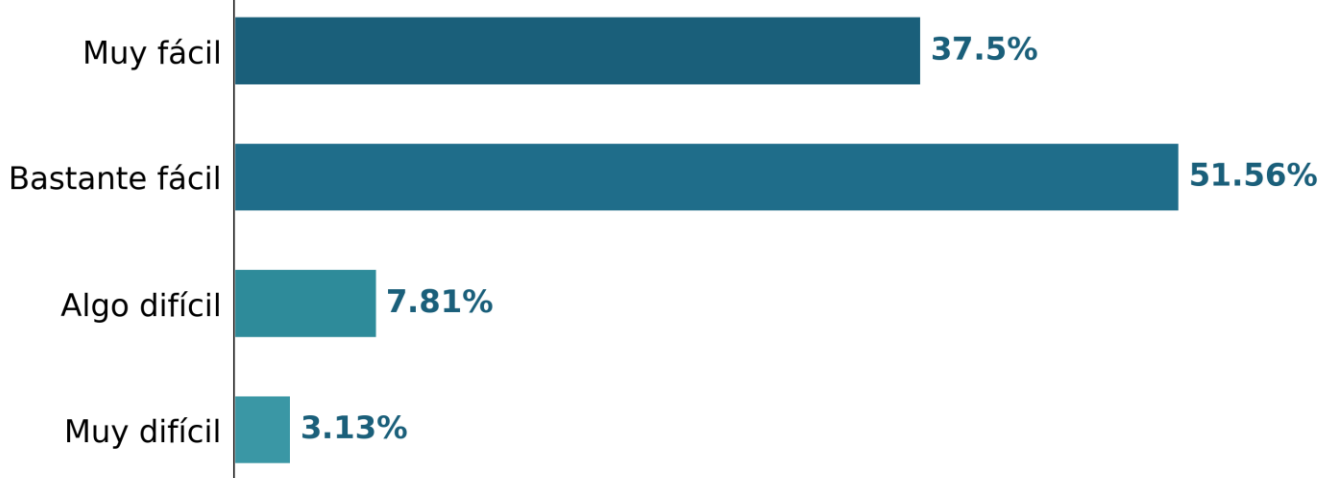
¿Recibió explicación previa?



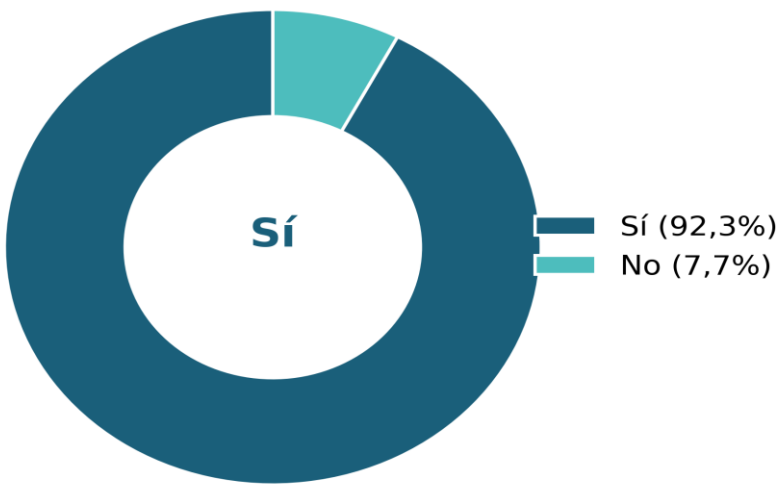
¿Quién le informó? (respuesta múltiple)



¿Te pareció fácil de entender la información?



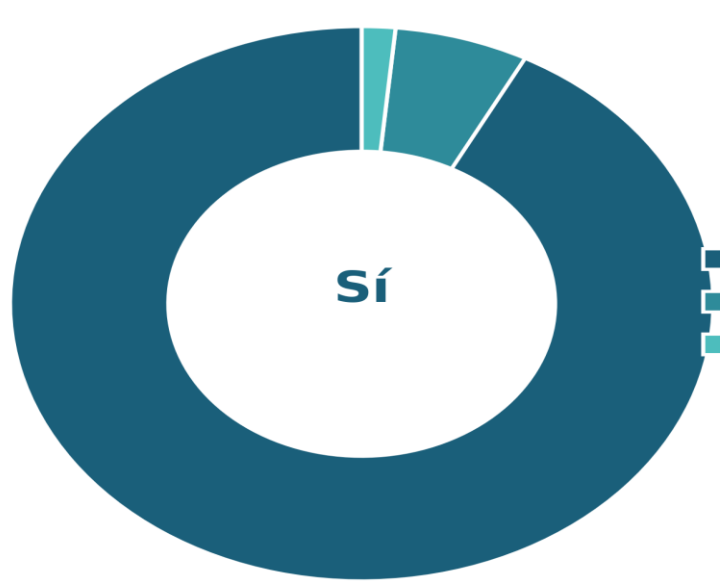
¿Es el mismo médico quién informa de la prueba que quién la hace?



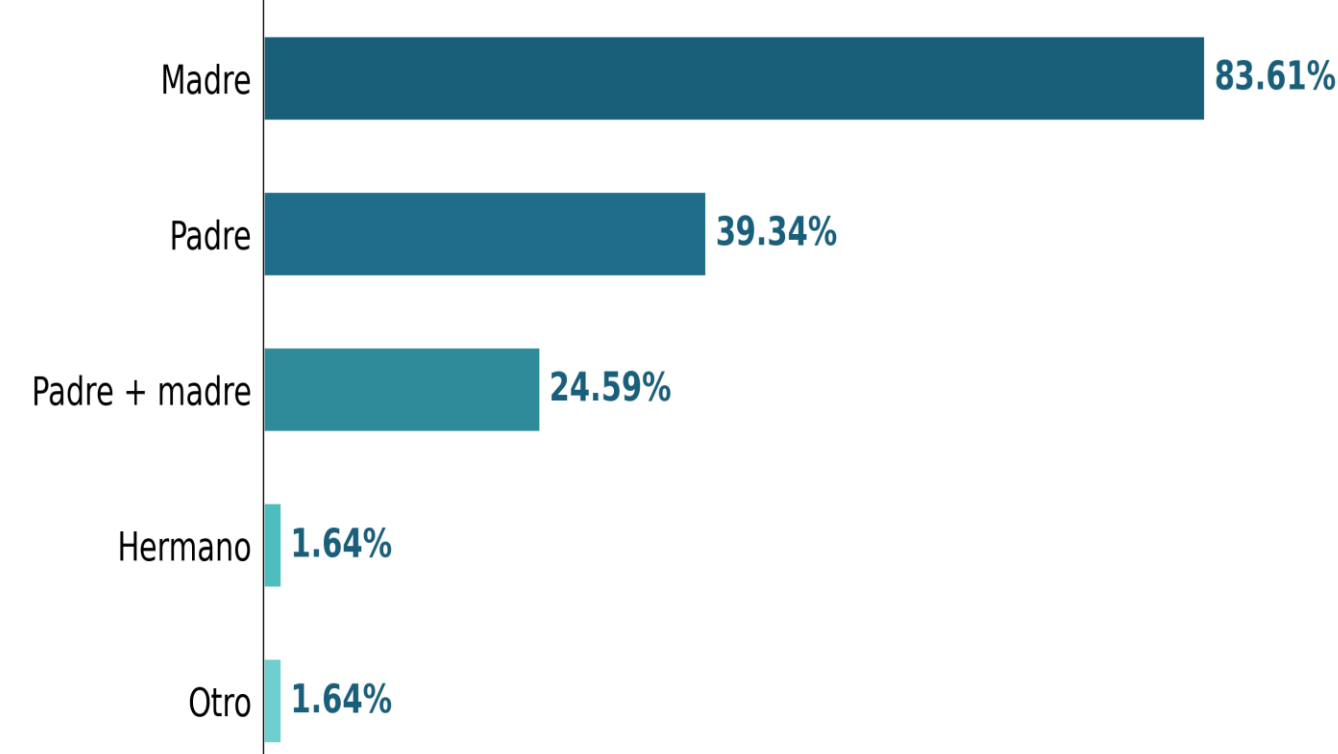
ACOMPAÑAMIENTO

¿Te gustaría que un familiar estuviera contigo hasta el momento de entrar al quirófano/sala?
 Si has respondido que si a la anterior pregunta, ¿quién sería la persona elegida?
 ¿Por qué quieres entrar con alguien? Aquí tuvimos respuestas muy diversas...

¿Quieres entrar acompañado?



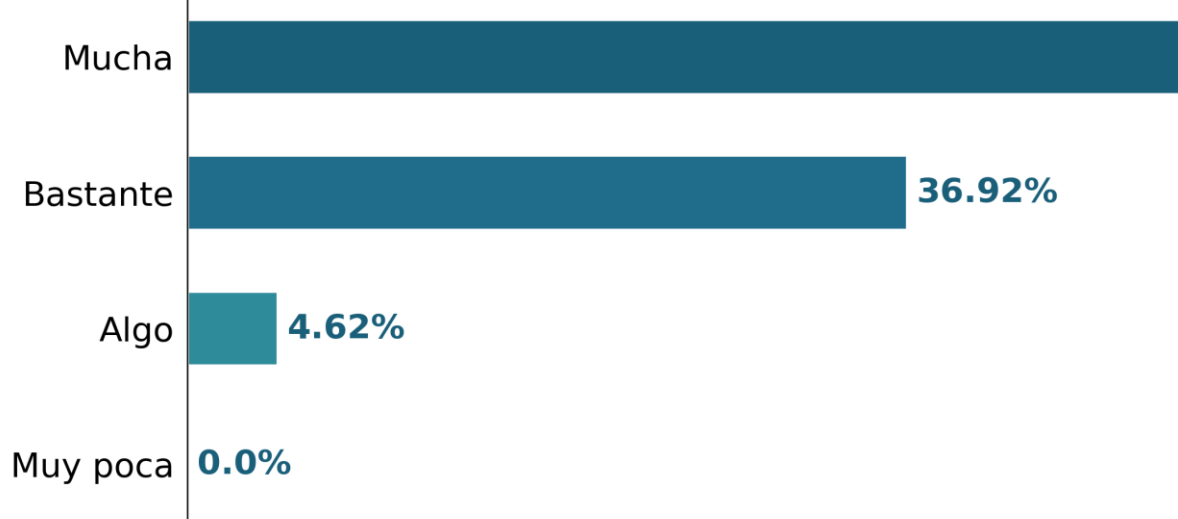
¿Con quién? (respuesta múltiple)



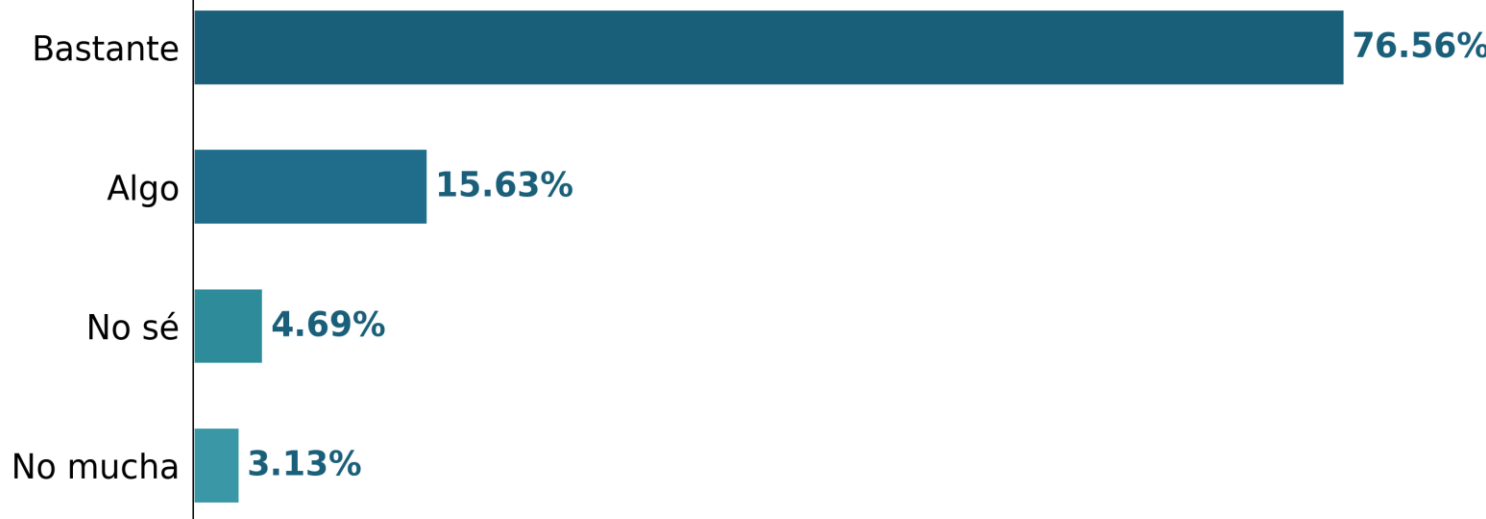
CONFIANZA EN EL PROCESO

Imagina que pudieras cambiar algo de este procedimiento para sentirte mejor, ¿qué cambiarías?
 ¿Confías en que los médicos sabrán lo que hacen para que no te pase nada malo?
 ¿Crees que la endoscopia te ayudará a saber qué te pasa y mejorarás después?

Confianza en el médico



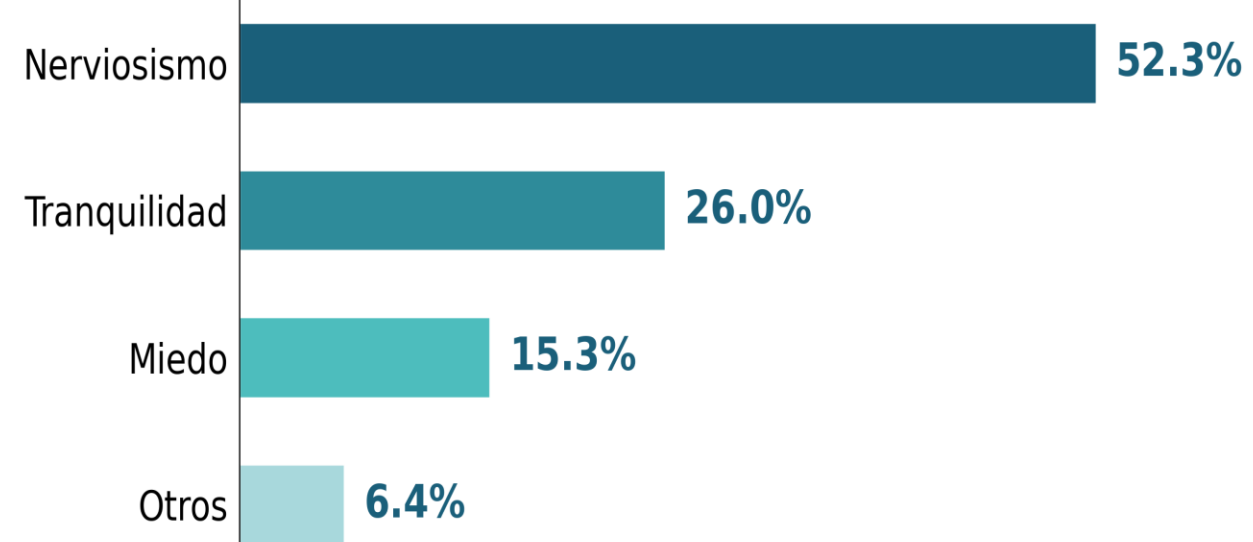
¿Crees que la prueba te va a ayudar?



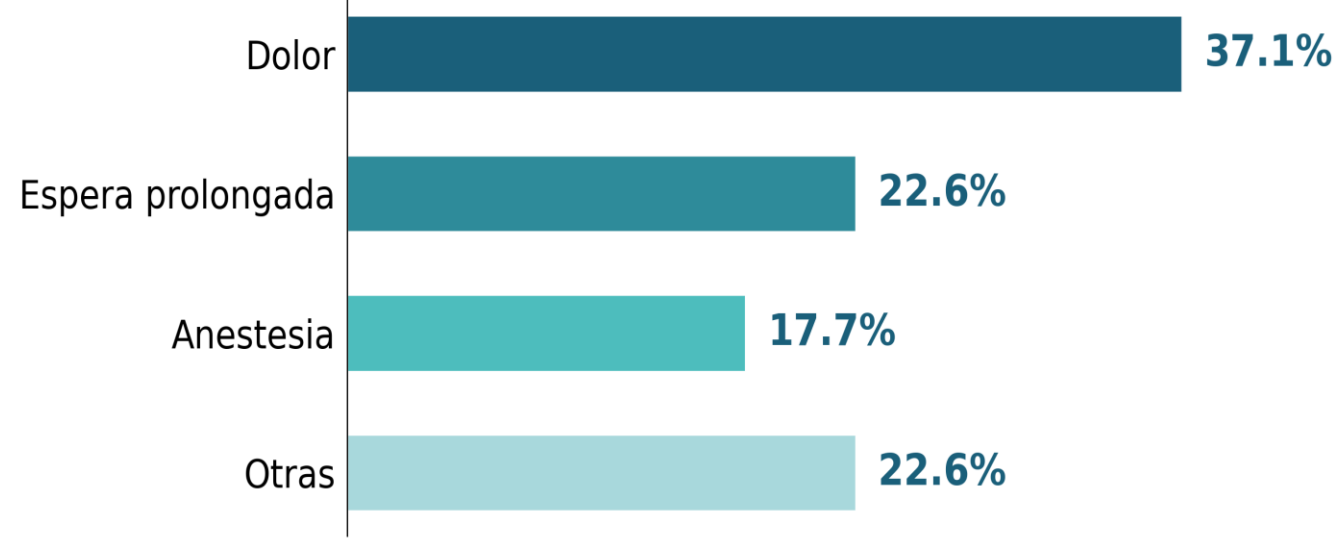
SENTIMIENTOS

Ahora mismo, ¿cómo te sientes respecto a la endoscopia? (puedes marcar más de una)
 ¿Qué es lo que más te preocupa de la endoscopia? (puedes marcar más de una)

Estado emocional previo



Principales preocupaciones



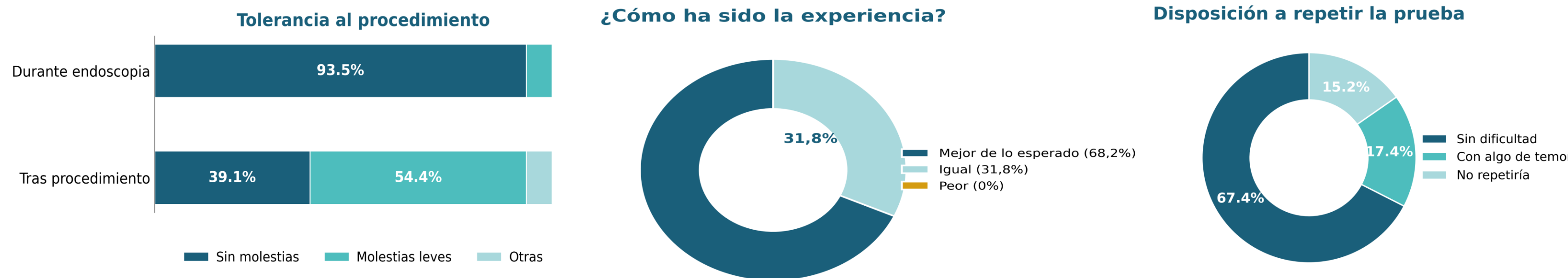
Aunque los pacientes con endoscopias previas y aquellos que conocían al gastroenterólogo mostraron una menor proporción de nerviosismo, no se observaron diferencias estadísticamente significativas. (p=0.39 y p=0.247 respectivamente).

El 58,7% de los pacientes no modificaría nada.

Aspectos que si pudieran modificarían los pacientes: cambiar la forma de canalizar la vía periférica y olor de la anestesia son los más repetidos.

ESPECTATIVAS Y EXPERIENCIA DURANTE Y TRAS LA PRUEBA

Durante la prueba, ¿sentiste molestias o dolor?
 Después de la endoscopia, ¿cómo te sentiste (dolor, náuseas, cansancio u otras molestias)?
 ¿Cómo ha sido según lo que esperabas?
 ¿Volverías a hacerte esta prueba otra vez?
 Si pudieras cambiar algo de la prueba, ¿lo harías?



CONCLUSIONES

La endoscopia en edad pediátrica es un procedimiento bien tolerado y valorado positivamente por los pacientes. Acuden bien informados y con confianza en el médico y la prueba, destacando que a casi un 40% les preocupaba sentir dolor durante el procedimiento.
 Destacar que lo perciben como mejor de lo esperado si se han realizado ya una endoscopia previa y si lo hacen acompañados.
 Los resultados refuerzan la necesidad de potenciar estrategias de información y apoyo al paciente para mejorar su vivencia del proceso.



PANCREATITIS AGUDA PEDIÁTRICA: CARACTERÍSTICAS ETIOLÓGICAS, ANALÍTICAS, RADIOLÓGICAS Y NUTRICIONALES

Autores: **Sofía Bassy Navarro**, Elena Esparza Isasa, Mercedes Gil Arregui, Carla García Machuca, Carlos Monserrat Marín, Laura Palomino Pérez, Carmen Martín Fernández, José Antonio Alonso Cadenas. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La pancreatitis aguda pediátrica presenta etiologías diversas y una evolución clínica variable. La **relación** entre **etiología**, hallazgos de **imagen** y manejo **nutricional** es clave para estratificar el riesgo. El objetivo de este trabajo fue describir las características etiológicas, analíticas, radiológicas y nutricionales de los pacientes pediátricos con pancreatitis aguda según etiología.



MATERIAL Y MÉTODOS

- ✓ Diseño: Estudio **observacional, analítico, retrospectivo (2016–2025)**.
- ✓ Población: Pacientes ≤18 años con diagnóstico de pancreatitis aguda según **criterios de Atlanta**.
- ✓ Variables recogidas: Datos clínicos, analíticos, radiológicos, nutricionales y evolutivos.
- ✓ Nutrición enteral precoz: Inicio ≤72 h desde el diagnóstico.
- ✓ Análisis estadístico: prueba chi cuadrado (variables categóricas) y Kruskal Wallis (variables continuas). Ajuste por comparaciones múltiples mediante **corrección de Bonferroni**. * $p < 0,005$ (significativo tras corrección de Bonferroni)

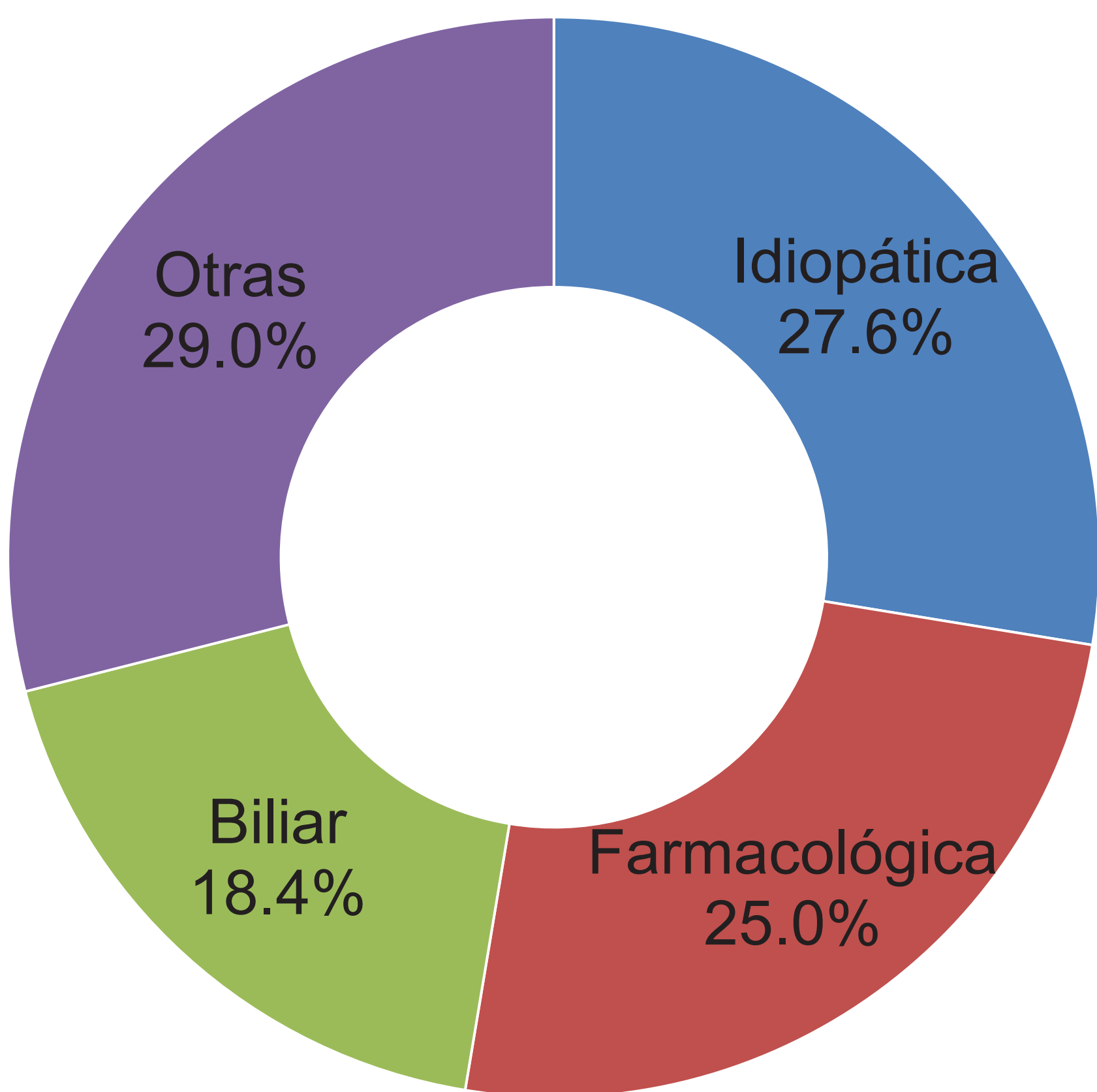


RESULTADOS

Se incluyeron **76 episodios**, **52,6%** eran **mujeres**, con una **mediana de edad** de **12 años** (RIC 8–15,8).



ETIOLOGÍA



ANÁLISIS COMPARATIVO POR ETIOLOGÍAS

Variable	Idiopática (N=21)	Farmacológica (N=19)	Biliar (N=14)	Otras (N=22)	p-valor
Edad (años), <i>mediana (RIC)</i>	11 (9-15)	12 (8,5-15)	12 (11,3-14)	9 (6,3-16)	0,94
PCR al diagnóstico (mg/dl), <i>mediana (RIC)</i>	2,6 (0,5-10)	1,9 (0,3-7,6)	0,42 (0,3-0,8)	7,55 (2,3-10,3)	0,01
PCR máxima (mg/dl) <i>mediana (RIC)</i>	5,5 (0,6-15,3)	9,3 (2,9-15)	1,4 (0,4-2,4)	7,9 (3,5-10,9)	0,07
Alteración imagen, <i>n (%)</i>	6 (28,6%)	8 (42,1%)	14 (100%)	14 (63,6%)	<0,001*
Día inicio dieta <i>mediana (RIC)</i>	3 (1,5-8,5)	2 (1,5-3,5)	2 (1-2)	2 (0-3)	0,04
Nutrición parenteral, <i>n (%)</i>	6 (28,6%)	3 (15,7%)	1 (7,1%)	5 (22,7%)	0,27
Días nutrición parenteral <i>mediana (RIC)</i>	13,5 (6,3-14,8)	42 (41,5-44,5)	10 (10-10)	16 (15-26)	0,05
Días de ingreso <i>mediana (RIC)</i>	9 (5-38)	26 (7,5-48)	4 (2-6)	7,5 (3-21,5)	<0,001*
Complicaciones, <i>n (%)</i>	5 (23,8%)	3 (15,7%)	2 (14,3%)	12 (54,5%)	0,01

ANALÍTICA

Amilasa 523 U/L (252,8–1.140,8)
Lipasa 1.140,5 U/L (400–2.015,3)
PCR 7,8 mg/dl (1,9–15,7).

Medianas y RIC

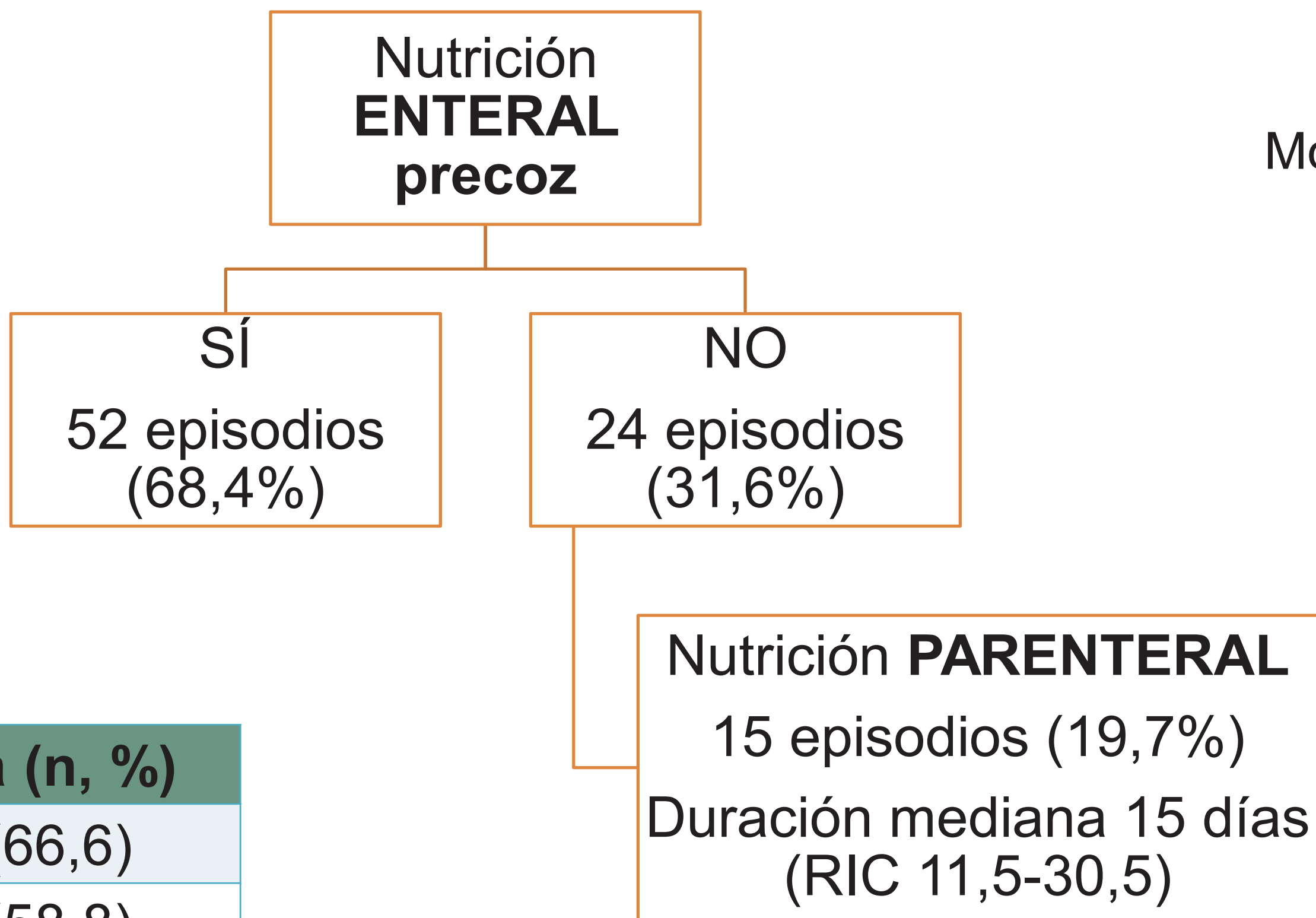
PRUEBAS DE IMAGEN

Realizadas en 87% de los episodios
Alteradas en 54% de los episodios

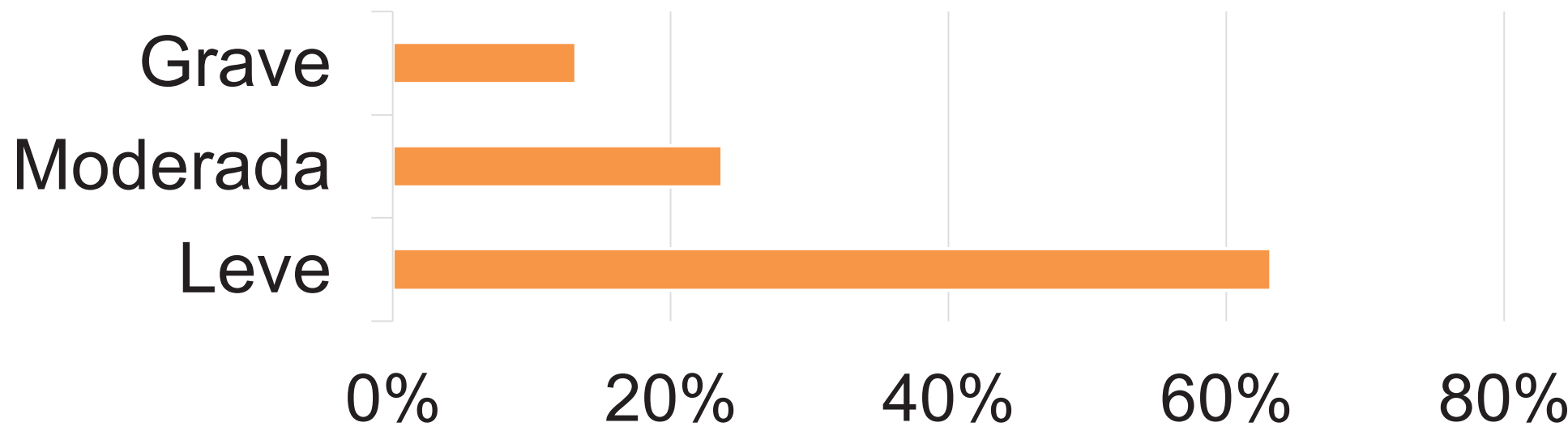
Prueba de imagen	Alterada (n, %)
Ecografía abdominal	40/66 (66,6)
TC abdominal	10/17 (58,8)
RM abdominal/colangioRM	9/12 (75)

El denominador corresponde al total de episodios en el que se realizó dicha prueba de imagen

MANEJO NUTRICIONAL



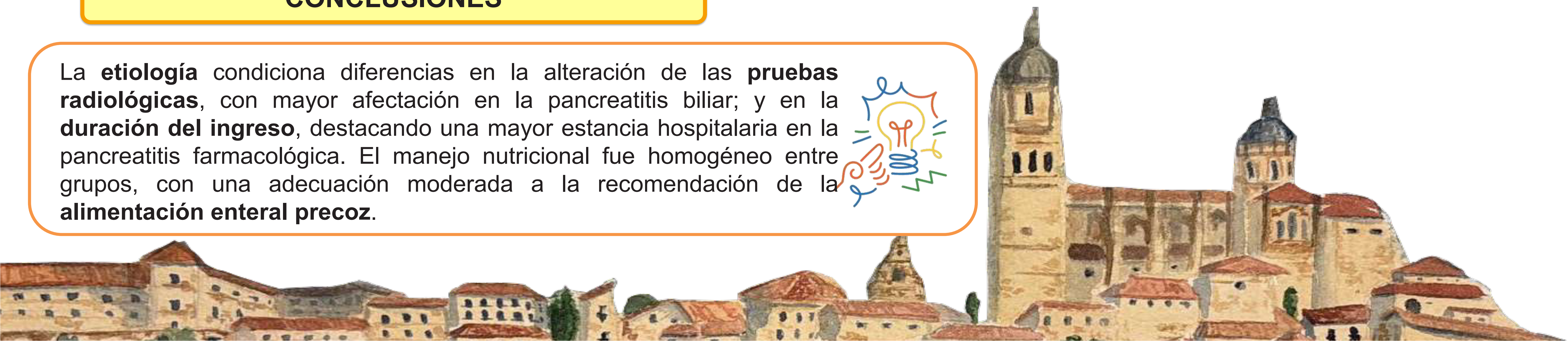
GRAVEDAD Y COMPLICACIONES



COMPLICACIONES	N	%
Colecciones líquidas peripancreáticas	5	6,6
Insuficiencia exocrina	3	3,9
Colección necrótica	2	2,6
Complicación vascular	1	1,3
Fístula pancreática	1	1,3
Déficit nutricional	1	1,3
Rotura del conducto pancreático	1	1,3
Fallecimiento atribuible a pancreatitis	2	2,6

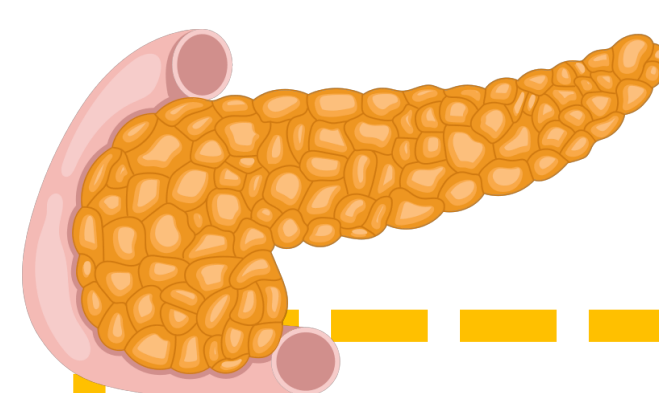
CONCLUSIONES

La **etiología** condiciona diferencias en la alteración de las **pruebas radiológicas**, con mayor afectación en la pancreatitis biliar; y en la **duración del ingreso**, destacando una mayor estancia hospitalaria en la pancreatitis farmacológica. El manejo nutricional fue homogéneo entre grupos, con una adecuación moderada a la recomendación de la **alimentación enteral precoz**.



EL NÚMERO DE COPIAS SÍ IMPORTA : PANCREATITIS AGUDA RECURRENTE FAMILIAR DE INICIO PRECOZ EN DOS HERMANAS CON DUPLICACIÓN DEL LOCUS PRSS1

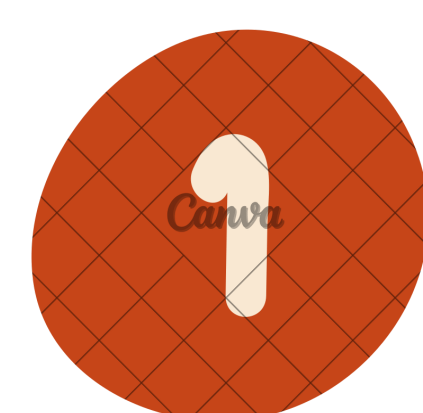
De Juan Font M, Camacho Nieto E, Manzano Infante MJ, Rodríguez Martín L, Millán Jiménez A, Oviedo Parrondo A. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla



INTRODUCCIÓN

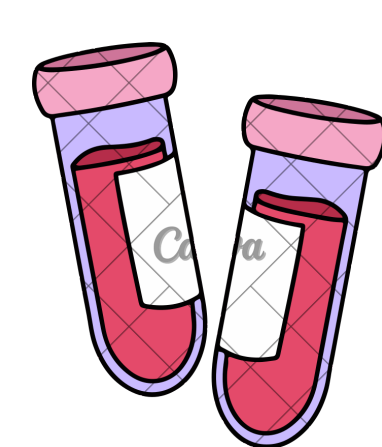
- La **pancreatitis aguda recurrente** es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica.
- Variantes puntuales del **gen PRSS1** constituyen una causa establecida de pancreatitis hereditaria. Sin embargo, **las alteraciones en el número de copias (CNVs) del locus del tripsinógeno son excepcionales**.
- Variantes anatómicas como la **ansa pancreática** (rama comunicante entre el conducto de Wirsung y Santorini), pueden actuar como **factores predisponentes**.

RESUMEN DEL CASO



Hermana menor
 6 años

2 episodios de **pancreatitis aguda grave (UCI)**
 con 3 y 4 años



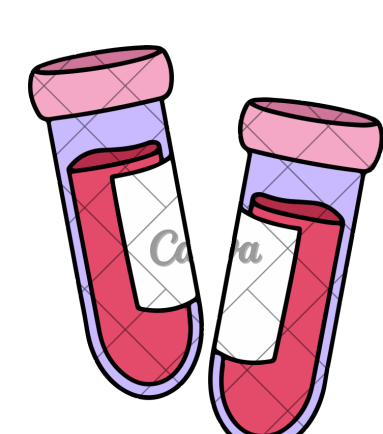
Amilasa
 Lipasa
 IgG4

Resto de **pruebas complementarias**
 en ambas hermanas **normales, salvo...**

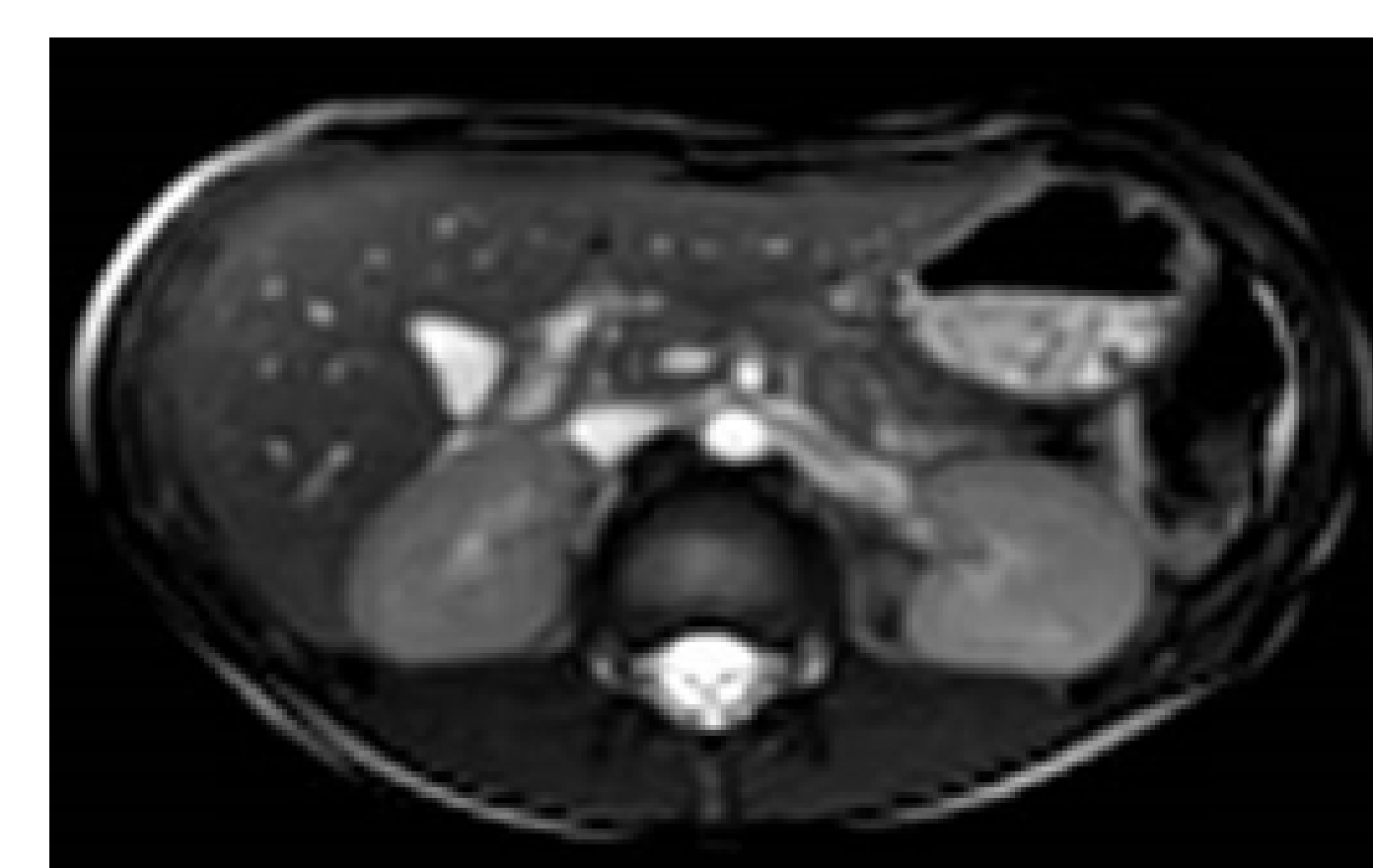
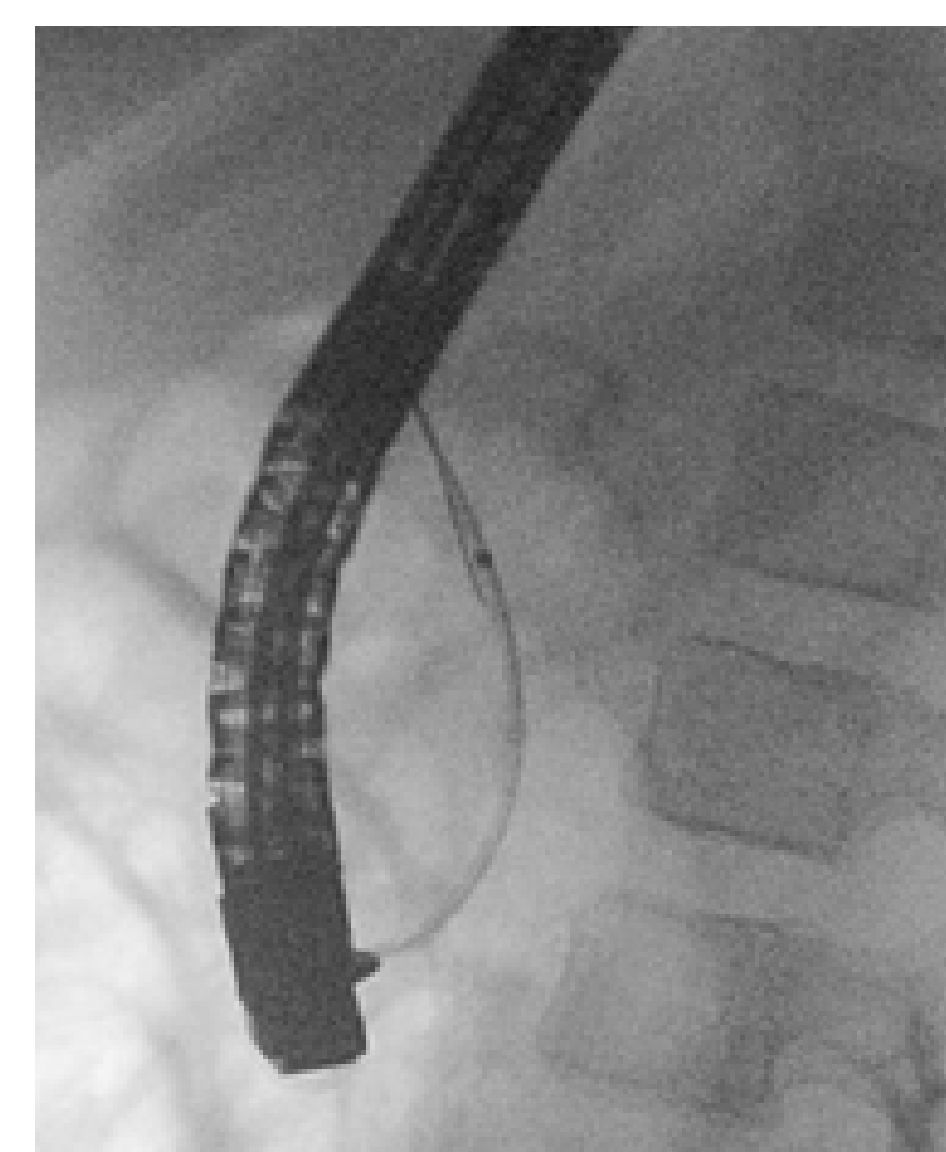


Hermana mayor
 10 años

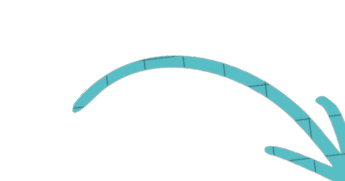
3 episodios de **pancreatitis aguda leve**
 con 8, 9 y 10 años



Amilasa
 Lipasa
 BUN



Ectasia Wirsung
Ansa pancreática



Esfinterotomía
y colocación de
prótesis
pancreática

EXOMA:

Microduplicación heterocigota del locus 7q34 (gen **PRSS1**) que condiciona un **aumento de CNVs**.

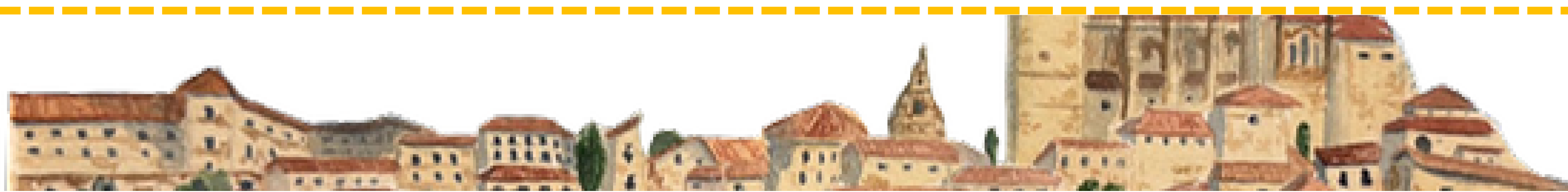
ETIOLOGÍA GENÉTICA COMÚN



INTERACCIÓN OTROS FACTORES

CONCLUSIONES

- Destaca la **singularidad** de esta **serie de casos** por un debut muy precoz de pancreatitis aguda recurrente con expresión clínica heterogénea en dos hermanas, asociada a una **CNV del locus PRSS1**.
- Los **hallazgos genéticos** tienen **importantes implicaciones pronósticas**, como el **aumento de la incidencia de cáncer de páncreas** en la edad adulta descrito en la pancreatitis hereditaria asociada a **PRSS1**, por lo que es fundamental el **seguimiento** a largo plazo y el **consejo genético familiar**.
- El **análisis de CNVs** debe considerarse en el estudio **genético** de la **pancreatitis aguda recurrente** de inicio precoz.



GASTRITIS COLÁGENA EN PEDIATRÍA:

EXPERIENCIA EN UNA SERIE DE CUATRO CASOS.

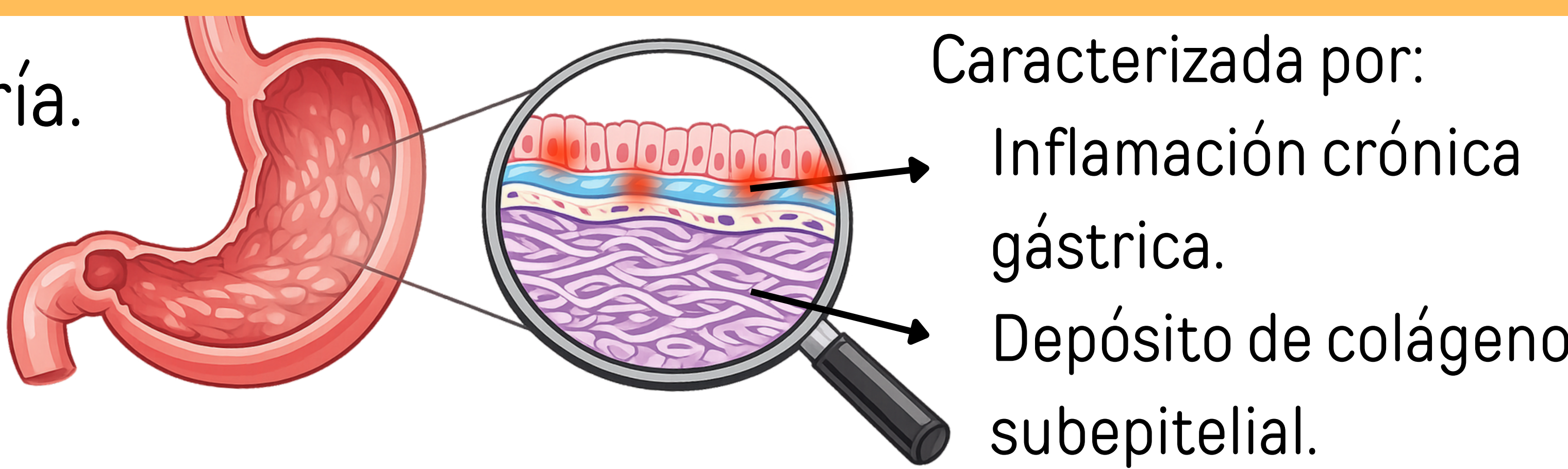
David Foz Felipe¹, Gabriel Torre Herreria¹, Alba Mateu Gallardo¹, Gemma Pujol Muncunill¹, Victor Vila Miravet¹, Carlota Rovira Zurriaga², Johanna Martínez Osorio¹, Javier Martín de Carpi¹.

SJD ¹Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.
 Sant Joan de Déu ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La gastritis colágena (GC) es una entidad rara en Pediatría. Destaca su presentación y evolución heterogénea.

No existe consenso sobre el manejo o seguimiento de la enfermedad.



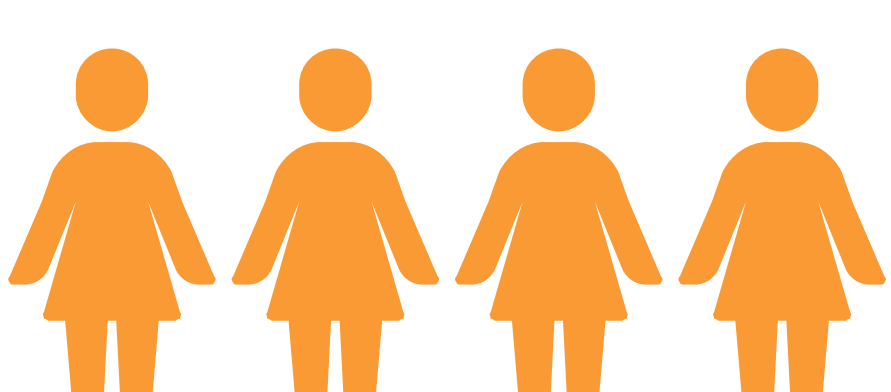
OBJETIVOS

Describir las características clínicas, analíticas, endoscópicas e histológicas de una serie de pacientes pediátricos con GC, además del manejo terapéutico y su evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS

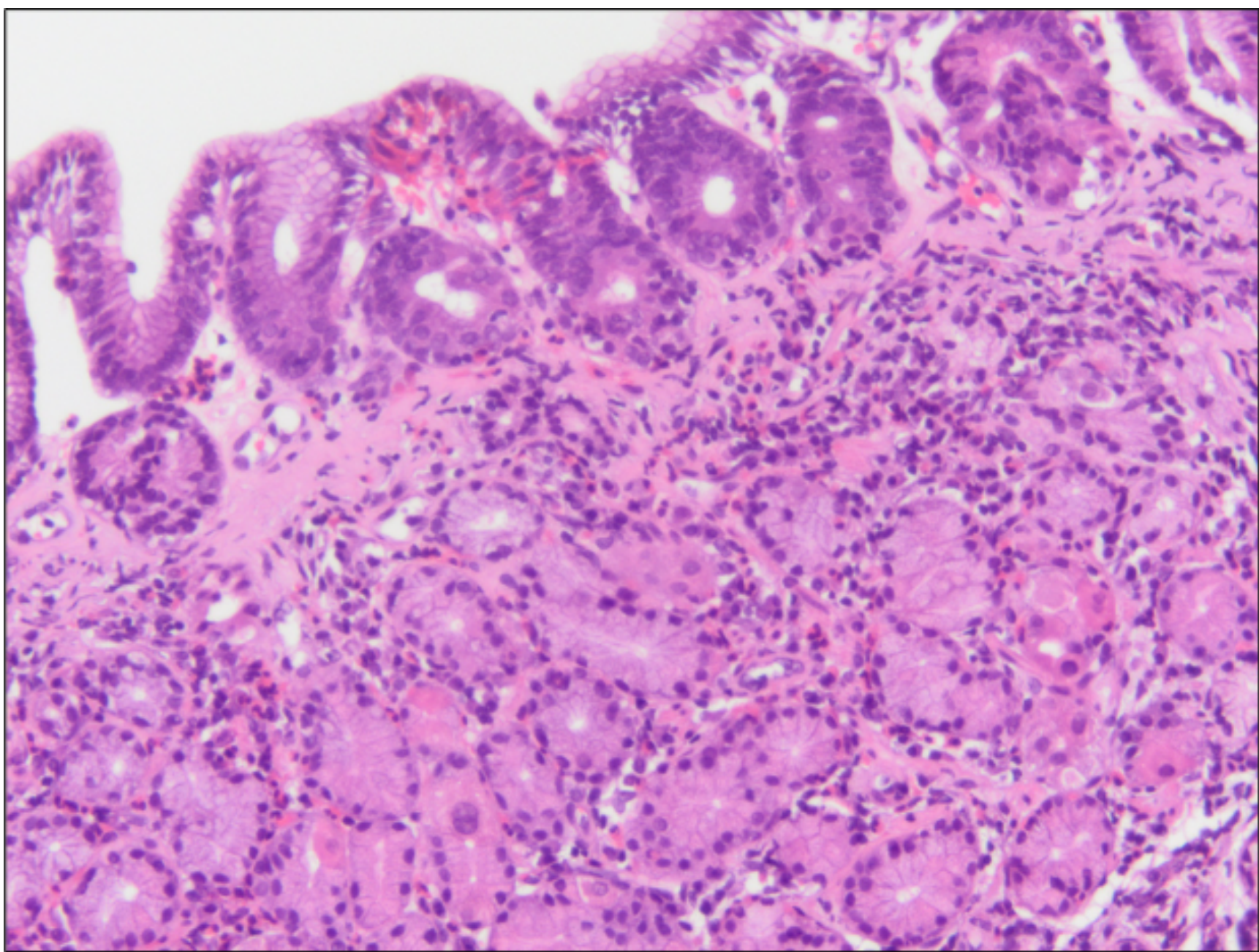
- Estudio observacional descriptivo retrospectivo.
- Pacientes pediátricos diagnosticados de GC entre los años 2021–2026.
- Variables estudiadas: datos demográficos, presentación clínica, datos analíticos, hallazgos histológicos, tratamiento, evolución.

RESULTADOS

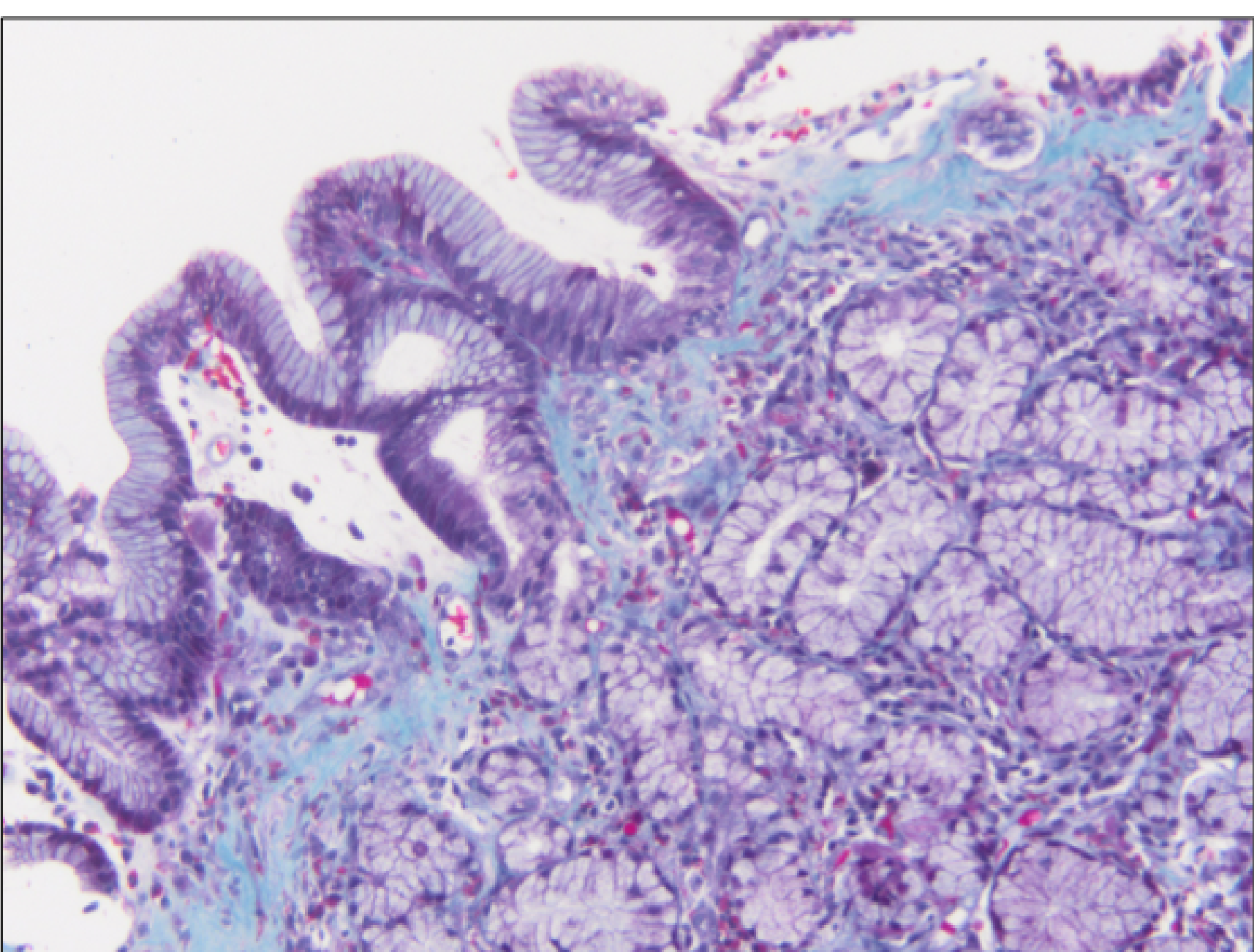

 4 Pacientes
 (100% ♀)
 Edad media
 11,5 años


 Hb mín media al diagnóstico:
 6,7±2,8 g/dL
 Anemia ferropénica grave como forma de presentación más frecuente.


 Síntomas digestivos escasos o ausentes al diagnóstico



H&E x 250 Banda de colágeno eosinófilo subepitelial



TRIM x 250 Tinción de tricrómico. Banda gruesa de colágeno subepitelial

- Banda colágena subepitelial en todos los casos.
- Componente eosinofílico: 30–45 eosinófilos/campo (predominio cuerpo y antro).
- Metaplasia intestinal en un caso.**



Suplementación con hierro → **Todos**
 Budesonida oral → **1/4**
 Erradicación de H. Pylori → **1/4**

- La GC puede debutar como **anemia ferropénica grave aislada**.
- La persistencia de hallazgos histológicos sugiere un **curso crónico**.
- Es necesario un seguimiento **individualizado** a largo plazo.
- ¿Posible solapamiento con **gastritis eosinofílica**?

Mejoría clínico-analítica tras tratamiento
Persistencia de hallazgos histológicos



ESTUDIO NACIONAL SOBRE ADHERENCIA AL DOCUMENTO DE CONSENSO DE ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA NO IGE MEDIADA

Herrero Alvarez, Myriam¹; Martínez Escribano, Beatriz²; Domínguez Ortega, Gloria ³; Espín Jaime, Beatriz⁴; Segarra Cantón, Oscar⁵ ;
Díaz Martín, J.José⁶

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón ²Hospital Universitario de Fuenlabrada ³Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

⁴Hospital Infantil Virgen del Rocío ⁵ Hospital Universitari de la Vall d'Hebron ⁶Hospital Universitario Central de Asturias

La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) no IgE mediada constituye un reto diagnóstico y terapéutico debido a su variabilidad clínica y a la ausencia de biomarcadores específicos.
El documento de consenso nacional sobre APLV no IgE mediada busca homogeneizar su manejo clínico.
El objetivo del estudio fue describir la adherencia a dicho documento en la práctica clínica habitual de pediatras implicados en su manejo.

Material y métodos

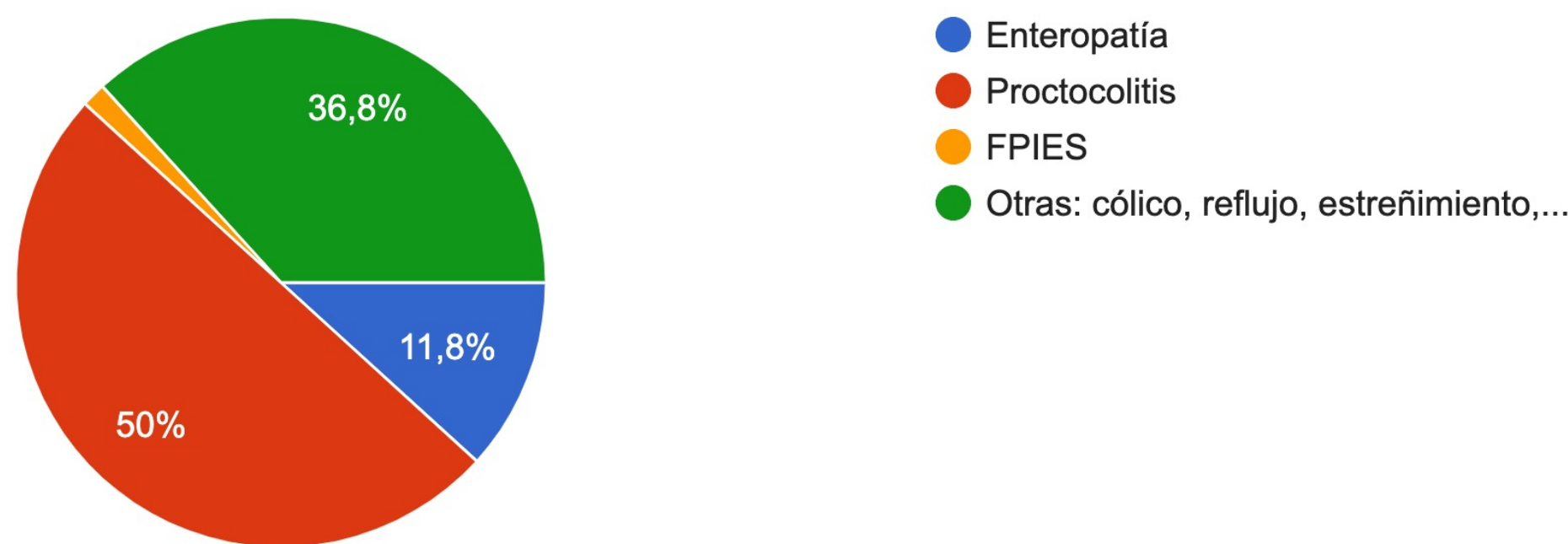
Estudio observacional descriptivo transversal multicéntrico realizado mediante encuesta anónima dirigida a miembros de la Sociedad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP).

Resultados:

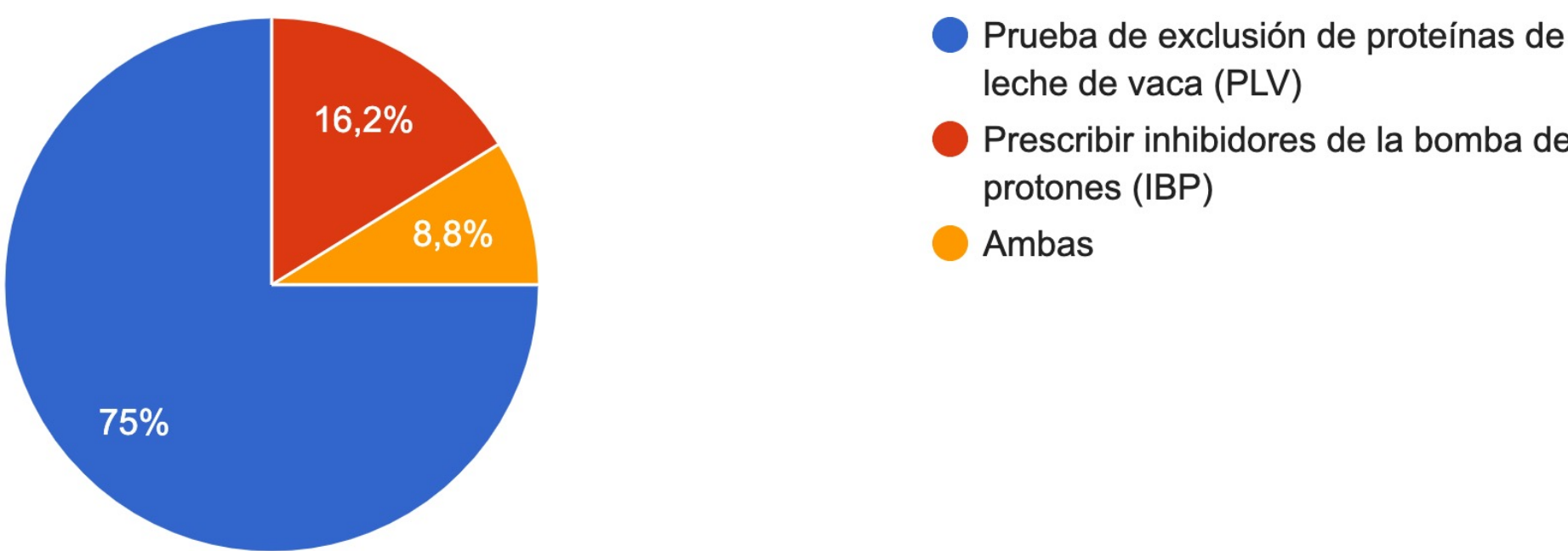
Se analizaron 68 encuestas válidas cumplimentadas mayoritariamente por gastroenterólogos pediátricos (92,6%), procedentes principalmente de hospitales terciarios (50,8%) y secundarios (39,7%).

Clínica y manejo terapéutico:

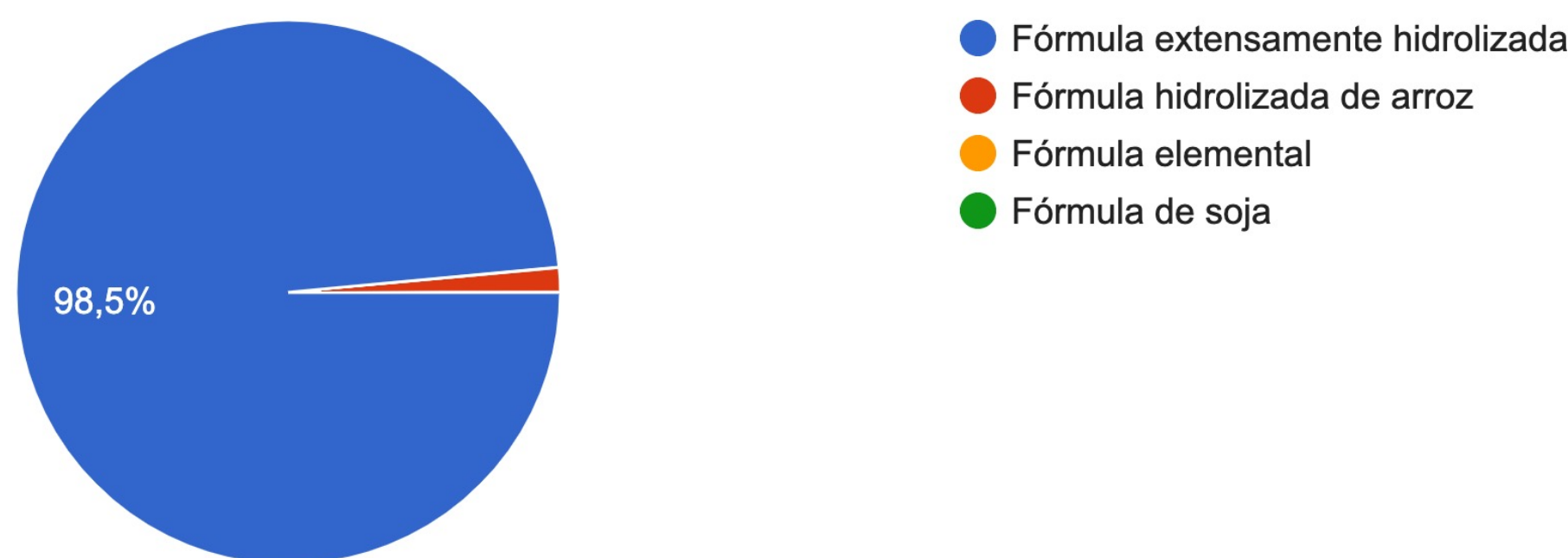
FORMA CLÍNICA MÁS FRECUENTE



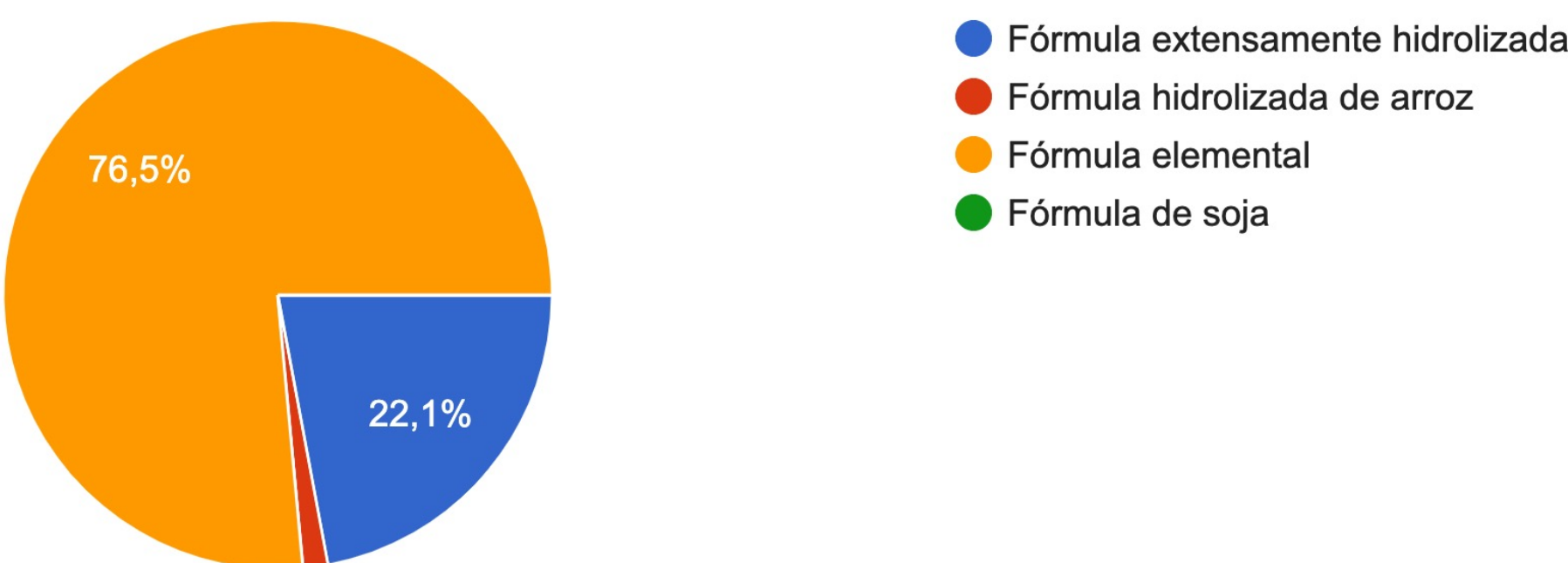
PRIMERA OPCIÓN DE TRATAMIENTO EN RGE REFRACTARIO A MEDIDAS CONSERVADORAS



FÓRMULA UTILIZADA EN CASOS LEVES-MODERADOS



FÓRMULA UTILIZADA DE INICIO EN CASOS GRAVES

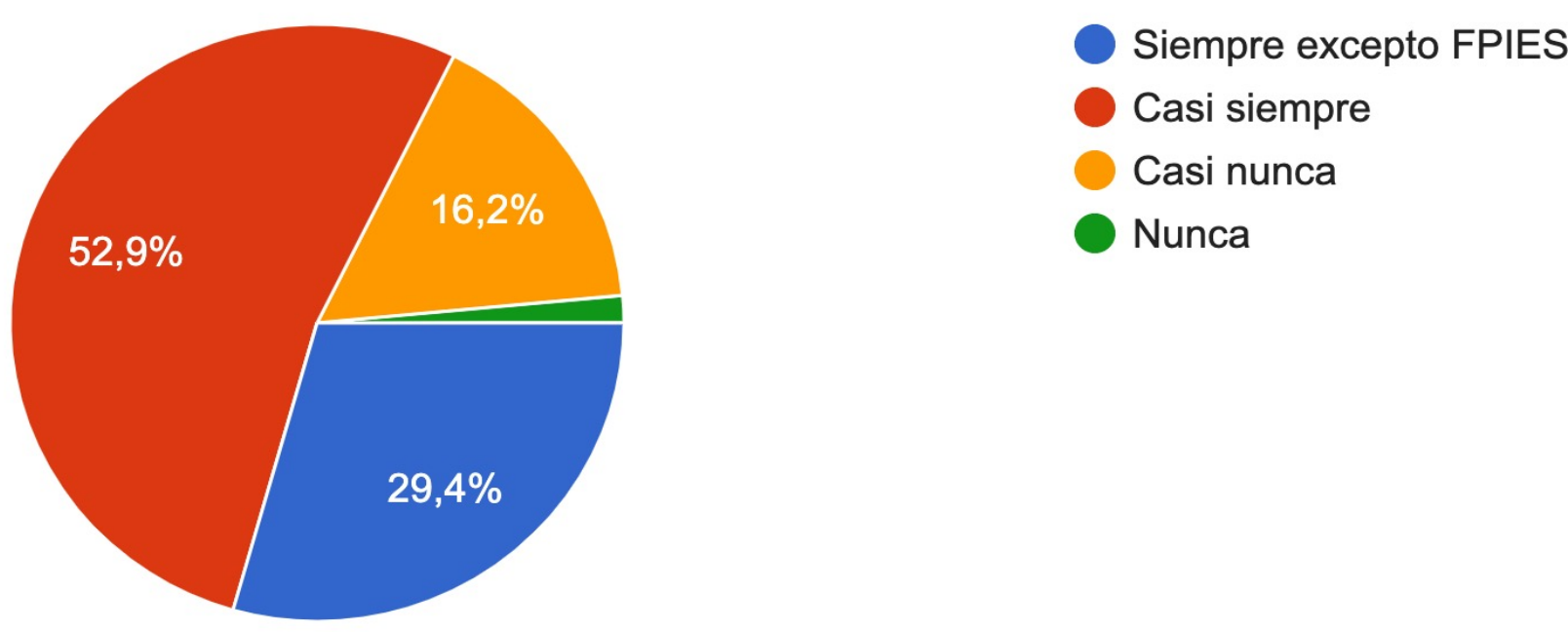


Lactancia materna:

En casos en que la lactancia materna estaba presente, el 63,5% retira PLV de la dieta materna. La suplementación materna con calcio y vitamina D se recomienda en el 88,9% de los casos. El 96,8% no recomienda la exclusión sistemática de carne de ternera. El consumo de alimentos con trazas se permite en el 55,6%. La valoración sistemática de la ingesta de calcio en el lactante no se realiza de forma rutinaria en el 58,7%.

Diagnóstico:

REALIZACIÓN DE EXCLUSIÓN-PROVOCACIÓN



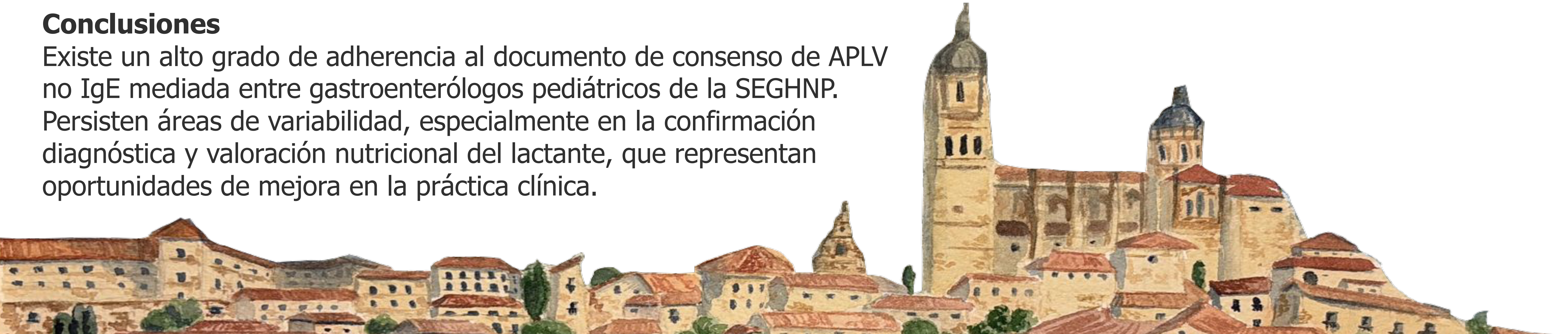
Adquisición de tolerancia:

La principal barrera para la provocación fue el rechazo familiar (58,7%). La reevaluación de tolerancia se realiza mayoritariamente cada 3–6 meses (52,4%), siendo en domicilio mayoritariamente (79,4%), salvo formas graves.
La mayoría no retrasa la introducción de alimentos alergénicos (93,7%) ni las vacunaciones (98,4%), y no prescribe adrenalina autoinyectable (96,8%).

El 98,4% considera que el documento de consenso ha facilitado su práctica clínica.

Conclusiones

Existe un alto grado de adherencia al documento de consenso de APLV no IgE mediada entre gastroenterólogos pediátricos de la SEGHNP. Persisten áreas de variabilidad, especialmente en la confirmación diagnóstica y valoración nutricional del lactante, que representan oportunidades de mejora en la práctica clínica.



EVALUACIÓN DEL GRADO DE CONOCIMIENTO Y DE LAS NECESIDADES PERCIBIDAS POR LOS PROFESIONALES PARA EL SEGUIMIENTO DE PACIENTES CELÍACOS PEDIÁTRICOS EN ATENCIÓN PRIMARIA

Autores: María Chao Leis, Enrique La Orden Izquierdo, Enrique Salcedo Lobato, Iván Carabaño Aguado, Marta Germán Díaz, Enrique Medina Benítez

El seguimiento de la enfermedad celíaca en Atención Primaria (AP) es posible en casos sin comorbilidad y con buena adherencia a la dieta sin gluten.

OBJETIVOS

DESCRIBIR

- Nivel de conocimiento sobre enfermedad celiaca
- Prácticas de seguimiento
- Necesidades percibidas por los pediatras de AP

MATERIAL Y MÉTODOS

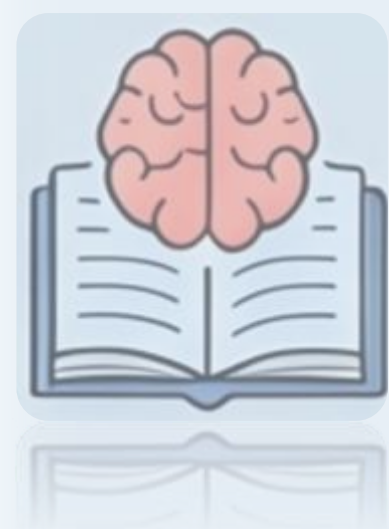


- **Encuesta** anónima a **pediatras de Atención Primaria**.
- **Variables analizadas:** Perfil profesional, conocimiento específico sobre enfermedad celíaca y aspectos prácticos sobre su manejo clínico.

RESULTADOS

N: 81 encuestados Experiencia profesional: media de 16.1 ± 12.2 años

Conocimiento sobre EC



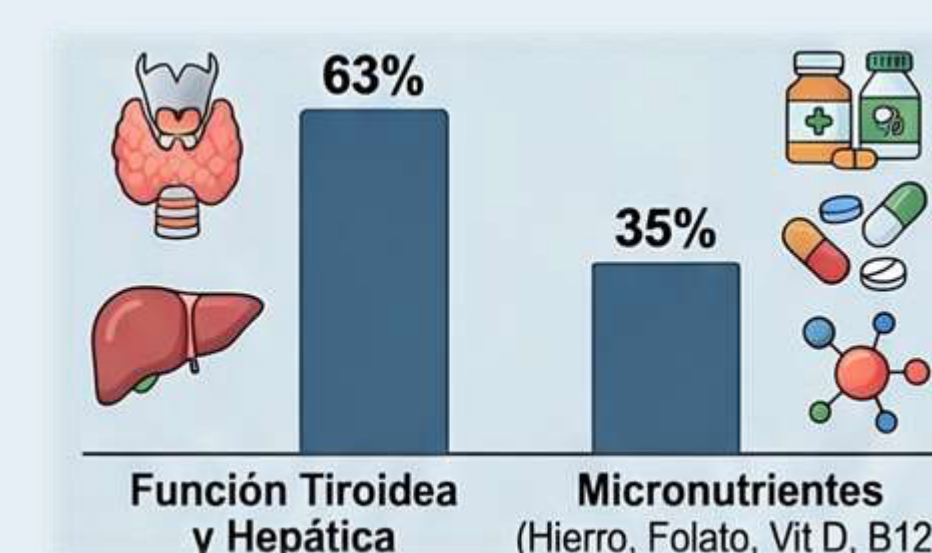
- El **86%** ha recibido información específica sobre celiaquía.
- Un **18%** NO conoce las recomendaciones de seguimiento de la ESPGHAN 2022. El **100%** manifiesta interés en recibirla, preferentemente en formato online.



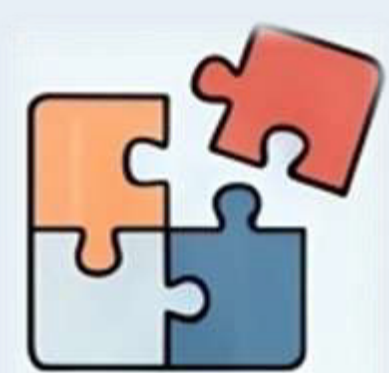
- El **78% niega conocer cuestionarios validados** para valorar la calidad de vida de los pacientes; y nadie utiliza ningún cuestionario para evaluar la adherencia a la dieta sin gluten de forma objetiva.

Manejo clínico

- El **60% NO realiza seguimiento** de pacientes celíacos en consulta, aunque el **68% dispone de los recursos para hacerlo**.
- El **48%** solicita serología, la mayoría de los casos anualmente.
- **Monitorización de comorbilidades:** El 63% monitoriza la función tiroidea y hepática. Solo el 35% valora micronutrientes.



CONCLUSIONES



Aunque **más de la mitad** de los profesionales encuestados consideran que **disponen de los recursos** necesarios, solo **una minoría realiza el seguimiento de pacientes celíacos en la práctica**.



ÁREA DE MEJORA: Desconocimiento de herramientas estandarizadas para la evaluación de la calidad de vida o la adherencia a la dieta.



Necesidad de **protocolos de continuidad asistencial y derivación hospitalaria**.



UTILIDAD DEL INMUNOFENOTIPO INTRAEPITELIAL COMO HERRAMIENTA DE APOYO EN LA REEVALUACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ENFERMEDAD CELIACA PEDIÁTRICA

Espigado Colombo E, Jiménez de los Santos C, Marquez Mira P, Gonzalez Fuentes C, Rodríguez Rueda C.
 Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

OBJETIVOS

Analizar la utilidad del **inmunofenotipo de los linfocitos intraepiteliales (LIEs)** como herramienta de apoyo en la **reevaluación histológica** de pacientes pediátricos con sospecha de enfermedad celíaca (EC) y hallazgos histológicos iniciales no concluyentes (Marsh 0–1).

MATERIAL Y MÉTODOS

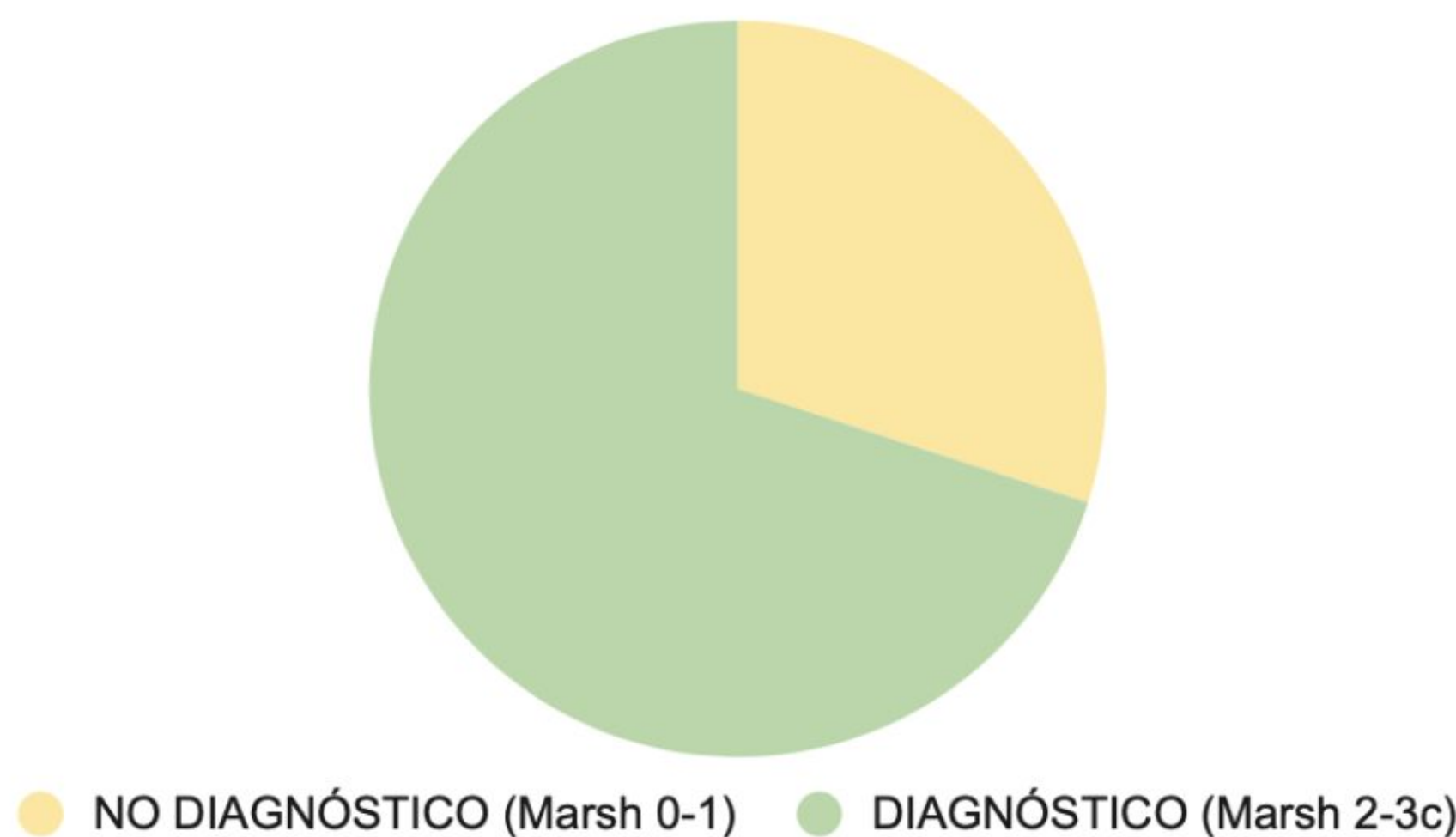
Estudio **retrospectivo** en pacientes **pediátricos** sometidos a **endoscopia digestiva alta** con biopsia duodenal por **sospecha de EC** desde 2024. Se realizaron un total de 24 procedimientos, de los cuales 9 pacientes presentaron una histología inicial Marsh 0–1.

Se efectuó **análisis inmunofenotípico de los LIEs** mediante citometría de flujo, evaluando el porcentaje de linfocitos TCR $\gamma\delta$ + y de células NK intraepiteliales. Se consideró perfil inmunológico compatible con EC cuando TCR $\gamma\delta$ >15% y NK <6%. En aquellos pacientes con histología inicial Marsh 0–1 y un perfil inmunológico claramente sugestivo de EC, se solicitó una reevaluación dirigida de la anatomía patológica.

RESULTADOS

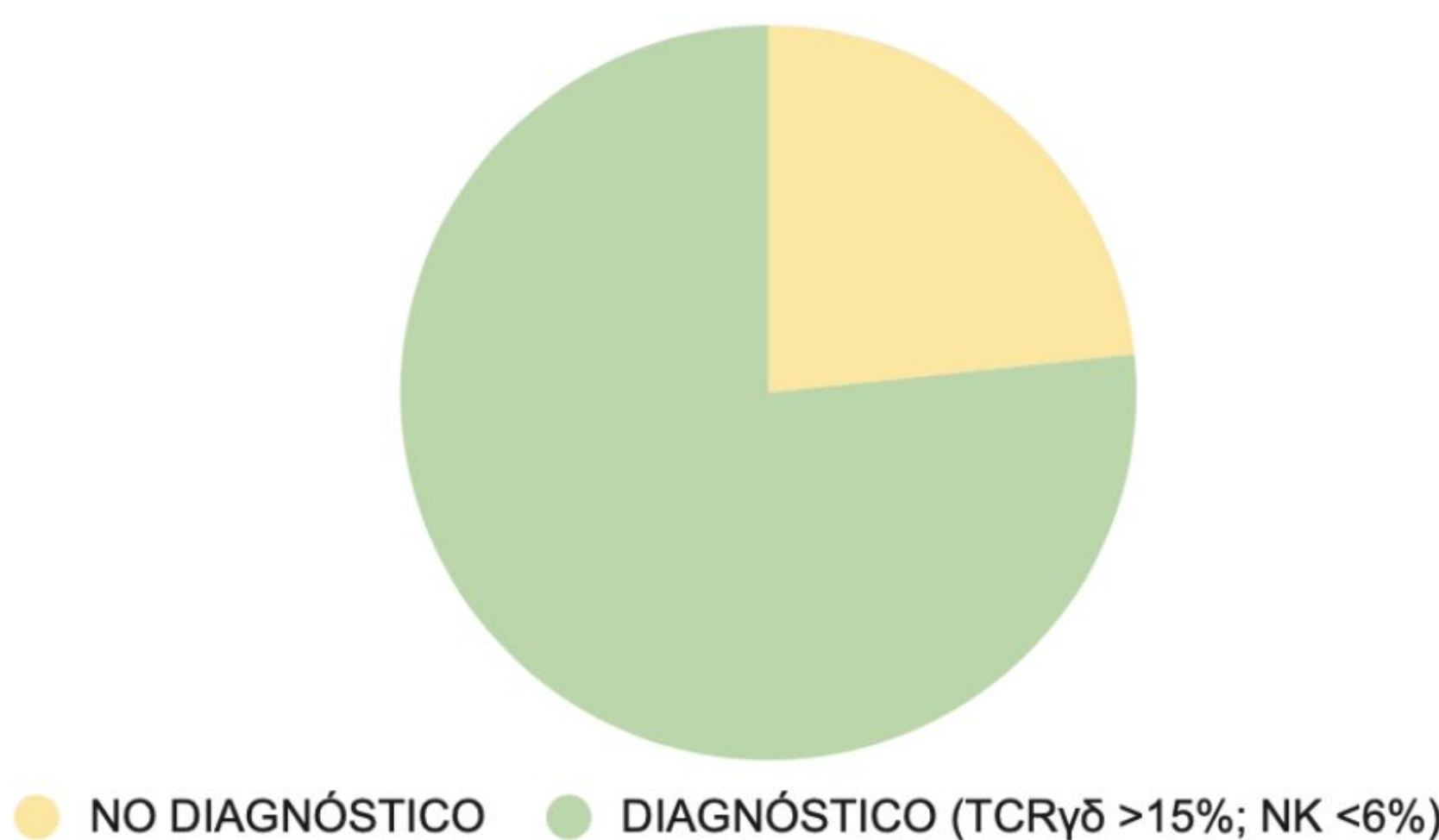
De los 9 pacientes con histología inicial **Marsh 0–1**, en 2 casos (22,2%) el **perfil inmunológico intraepitelial** fue claramente **compatible** con EC, lo que motivó una **reevaluación anatomopatológica** dirigida. En ambos casos, esta segunda lectura condujo a un cambio en la clasificación histológica, pasando a estadios compatibles con EC.

MARSH

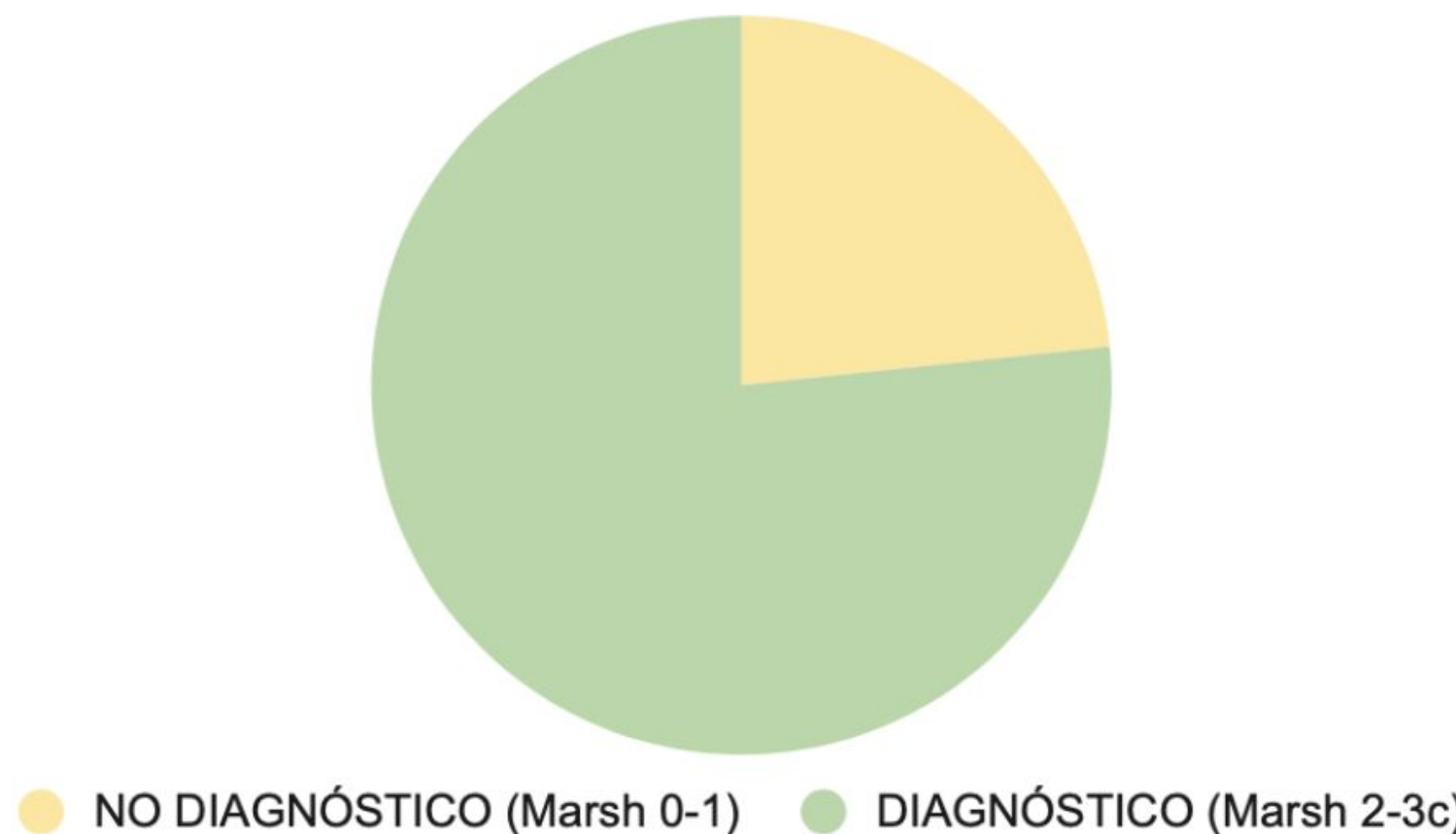


DISCREPANCIA

LIEs

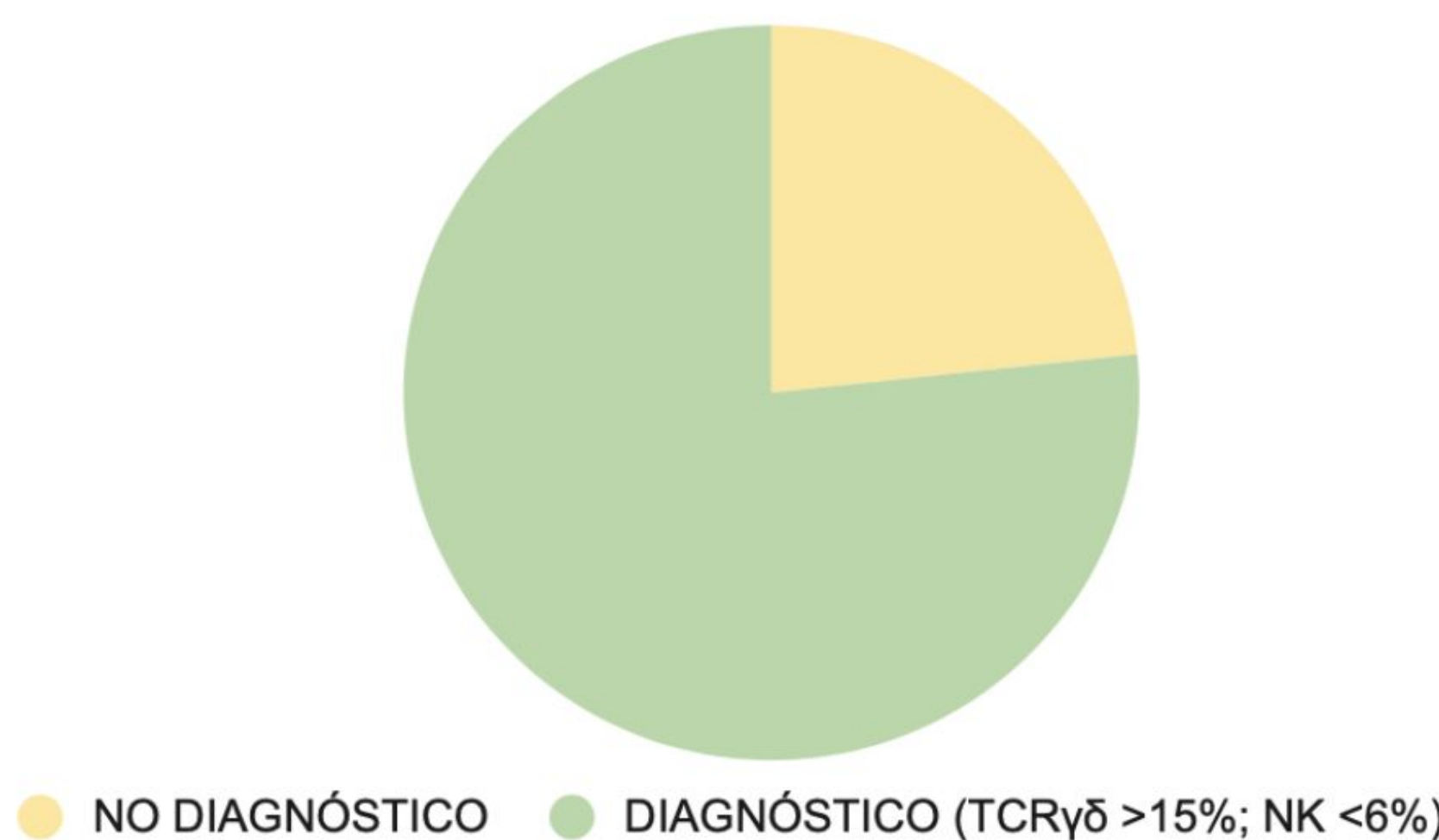


MARSH



CONCORDANCIA

LIEs



REEVALUACIÓN HISTOLÓGICA
 (2 PACIENTES RECLASIFICADOS)

CONCLUSIONES

- En nuestra serie, aproximadamente **uno de cada cinco** pacientes pediátricos con sospecha de EC y hallazgos histológicos iniciales no concluyentes presentó una **discordancia** relevante entre el inmunofenotipo intraepitelial y la histología convencional que motivó una **reevaluación diagnóstica** con cambio en la clasificación de Marsh.
- Estos resultados sugieren que el **análisis de los LIEs** puede actuar como una **herramienta de alerta** ante posibles falsos negativos histológicos y apoyar un enfoque diagnóstico integrado inmunológico–histológico en la práctica clínica.

ESTUDIO TRANSVERSAL ANALÍTICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS A LOS QUE SE PIDE TEST DE HIDRÓGENO CON GLUCOSA PARA DESCARTAR SOBRECRECIMIENTO BACTERIANO (SIBO)

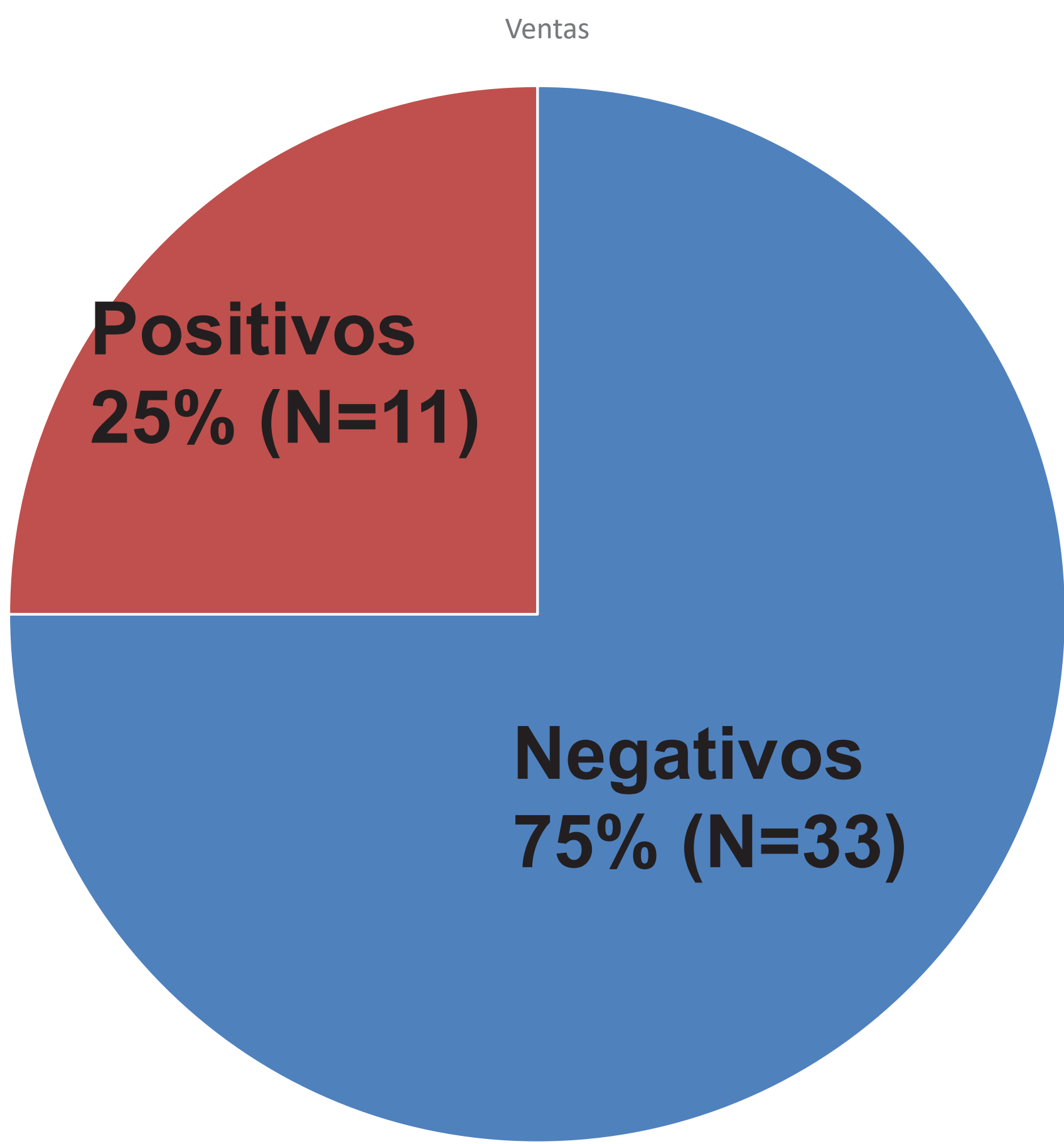
AUTORES: Rosmari Vázquez Gomis, Marta García Lorente
Hospital General Universitario de Elche



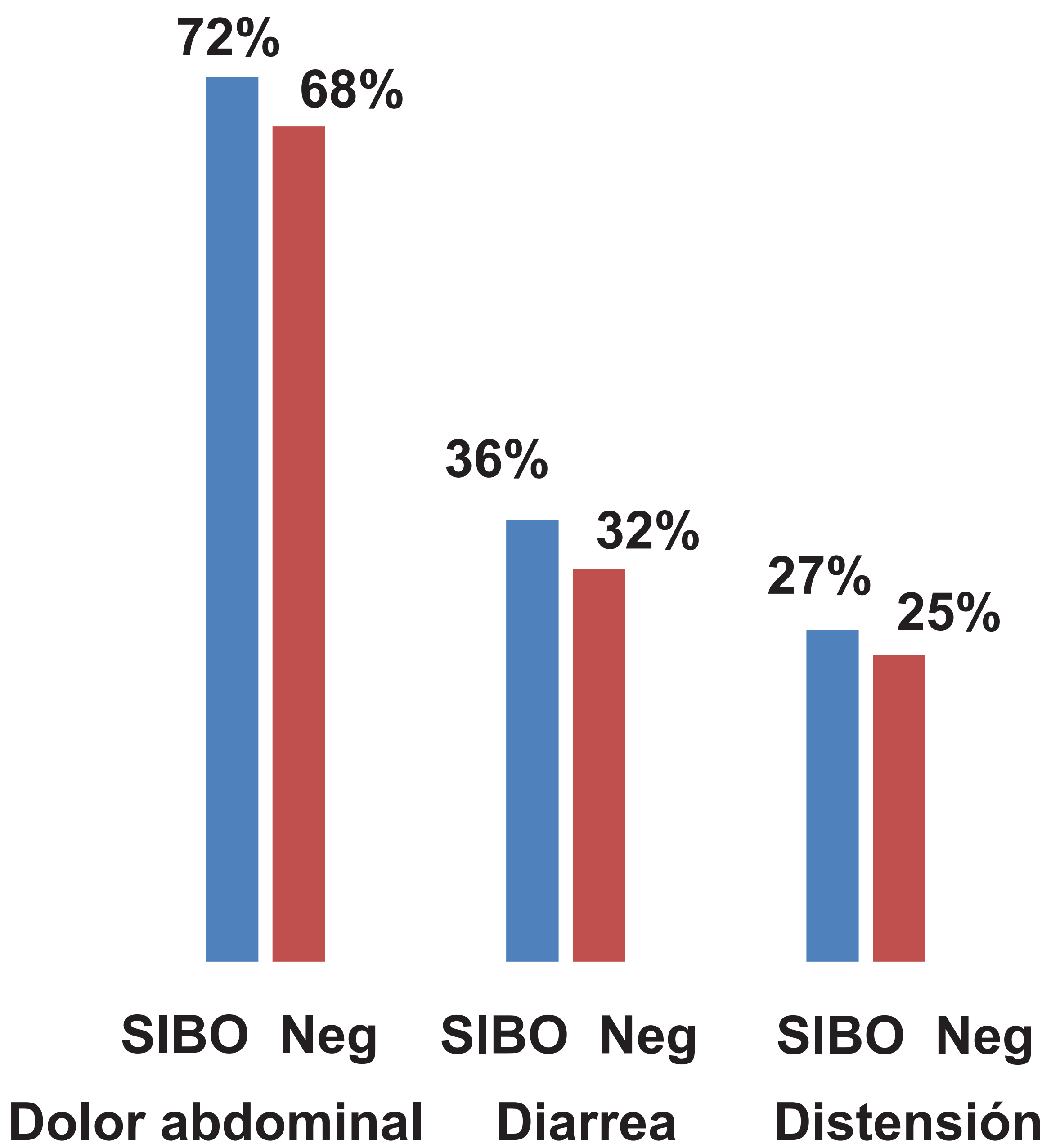
Objetivos: Analizar los resultados de los test de hidrógeno espirado con sobrecarga de glucosa en pacientes pediátricos sin patología estructural ni tratamiento farmacológico predisponente a SIBO.

Describir la prevalencia, sintomatología, antecedentes (lactancia, parto, cólico, regurgitación) y valorar la respuesta al tratamiento

PREVALENCIA DE SIBO



SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES



MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio transversal analítico realizado en menores de 16 años con sospecha de SIBO (enero-diciembre 2025):

Muestra: 44 pacientes

Variables: síntomas, antecedentes (parto, lactancia, cólico o regurgitación en época de lactante), tratamiento y respuesta

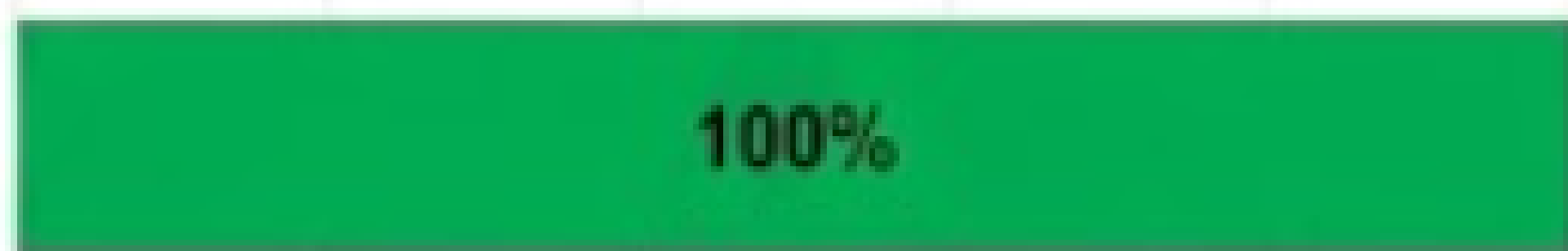
Análisis SPSS versión 31.0

RESULTADOS CLAVE:

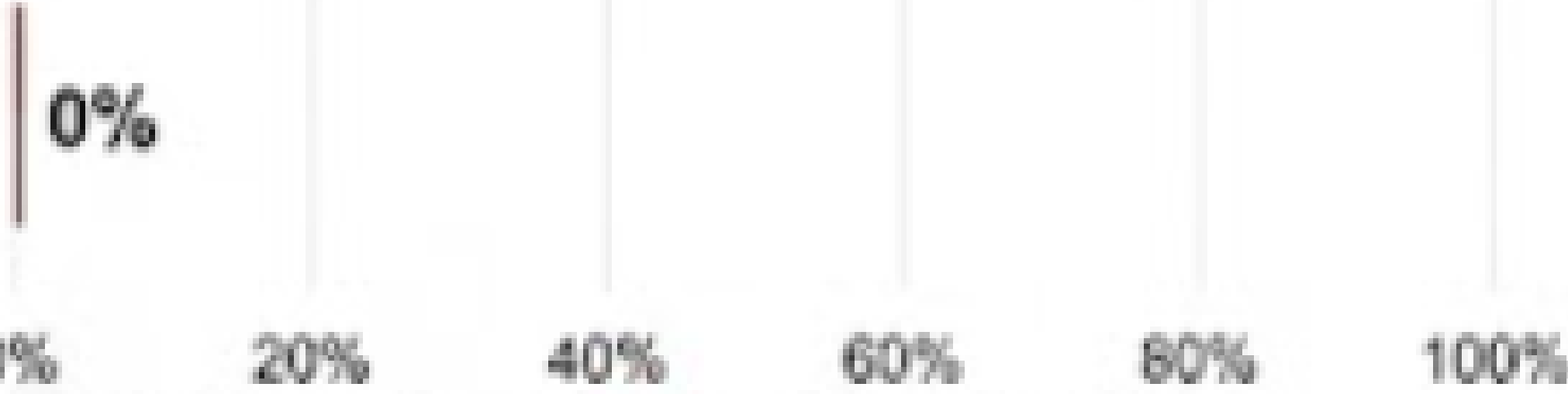
- Estancamiento ponderal significativo en SIBO (18% vs 3%, $p=0.028$)
- Antecedente de cólico o RGE en época de lactante más frecuente en SIBO + (81% vs 56%, $p=0.017$)
- Respuesta al tratamiento 72% (8/11)

RESPUESTA ADECUADA AL TRATAMIENTO

Metronidazol (n=8)

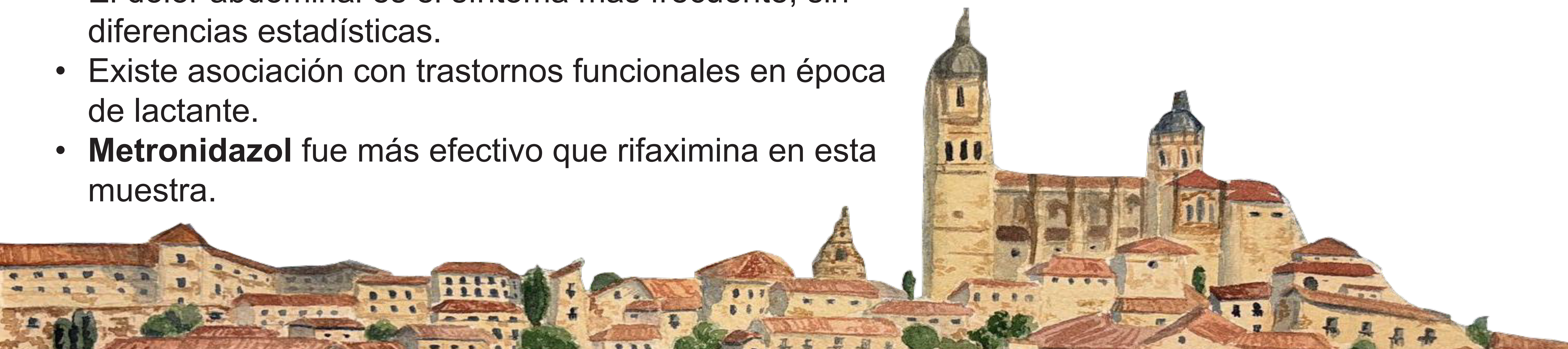


Rifaximina (n=3)



CONCLUSIONES:

- Los tests positivos a SIBO representan el 25% de las pruebas realizadas.
- El dolor abdominal es el síntoma más frecuente, sin diferencias estadísticas.
- Existe asociación con trastornos funcionales en época de lactante.
- **Metronidazol** fue más efectivo que rifaximina en esta muestra.



EVALUACIÓN DEL MANEJO DEL ESTREÑIMIENTO Y LA IMPACTACIÓN FECAL EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Lee Xia, Isabel; Martínez Navarro, Gorka; Valero Pérez, Germán; Antoñón Rodríguez, Miguel; Escobar Pirela, Hemir David. Hospital Universitario de Torrejón.

Introducción

El estreñimiento y la impactación fecal son motivos de consulta frecuentes en la urgencias pediátricas (UPED). No obstante, su manejo muestra una gran variabilidad.

Objetivos

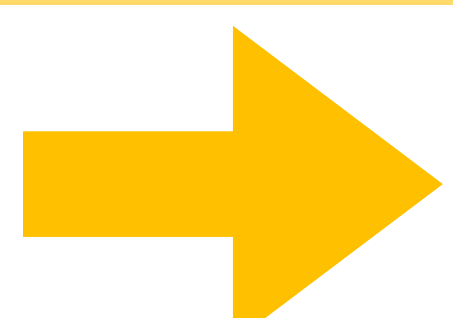
Evaluar los métodos diagnósticos y terapéuticos utilizados en el estreñimiento en UPED de un hospital secundario, según las recomendaciones vigentes (ESPGHAN, NICE, SEGHNP).

Metodología

Estudio observacional retrospectivo. Pacientes con diagnóstico de estreñimiento y/o impactación fecal atendidos en UPED en un periodo de 12 meses (sep/24-ago/25).

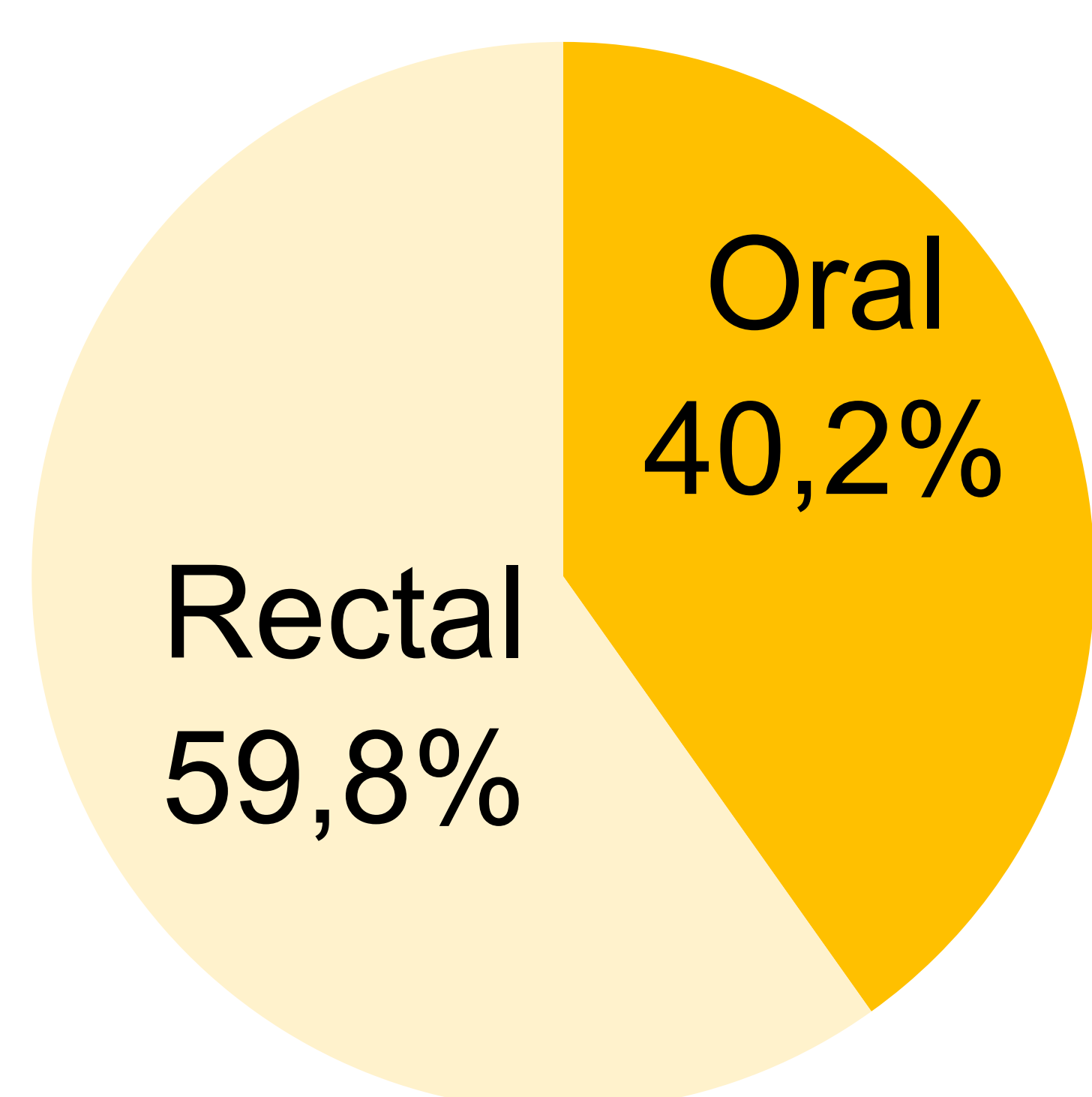
Resultados

N = 168 pacientes



72% diagnosticados de impactación fecal

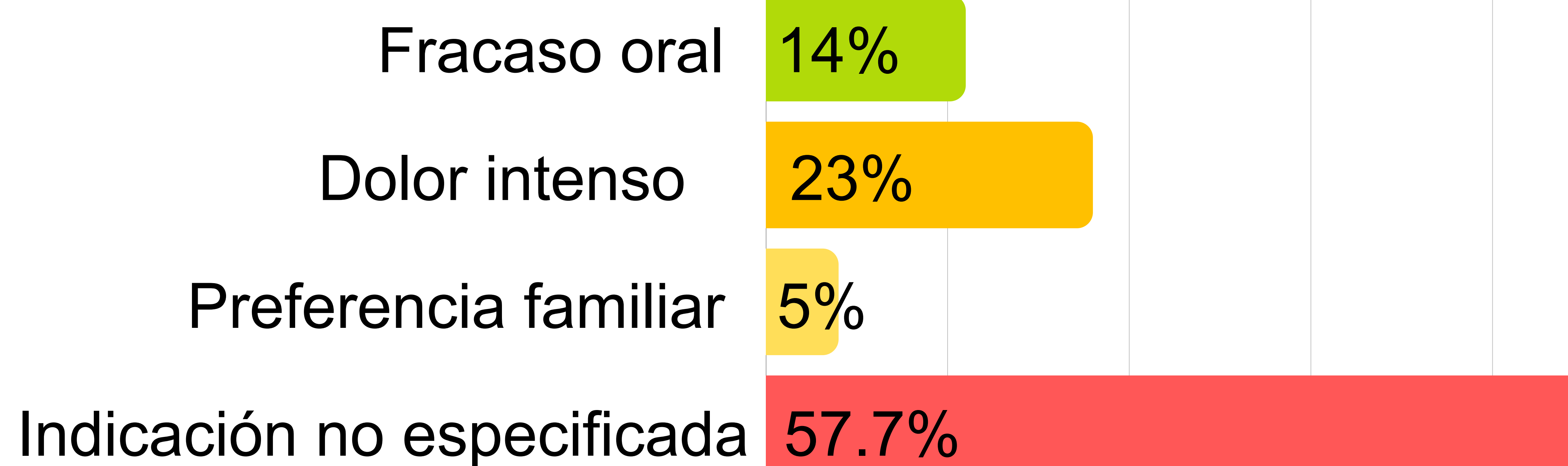
Tipo de desimpactación



Desimpactación oral

- 37% desimpactación en domicilio tras enema hospitalario
- 22,7% con dosis de polietilenglicol (PEG) infraterapéuticas.

Desimpactación rectal



Del total de pacientes:

- Pauta de mantenimiento al alta en el 56,5%.
- Medidas higienico-dietéticas entregadas al alta en el 46,5%.

Reconsultas: 10,2% en < 7 días (52,6% con pauta previa inadecuada)

Conclusión

- Baja adherencia a las recomendaciones clínicas vigentes:
 - Pautas de desimpactación inadecuadas o incompletas.
 - Escasa implementación del tratamiento de mantenimiento y de las recomendaciones higienico-dietéticas al alta.
- Es fundamental difundir actualizaciones de las recomendaciones vigentes.

CIPROHEPTADINA EN EL TRATAMIENTO DE LA DISPEPSIA FUNCIONAL

La **dispepsia funcional (DF)** es un trastorno gastrointestinal frecuente en la edad pediátrica y supone un reto terapéutico debido a la limitada evidencia sobre su manejo.

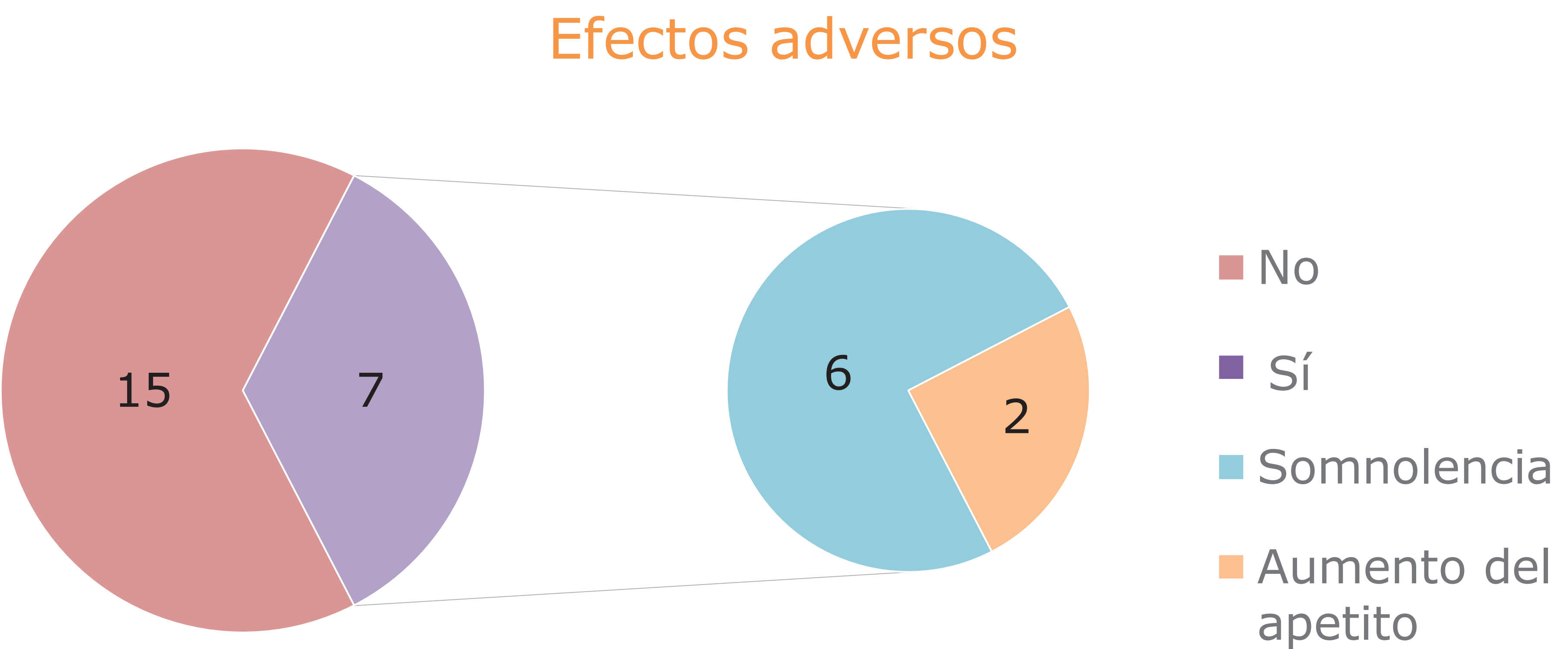
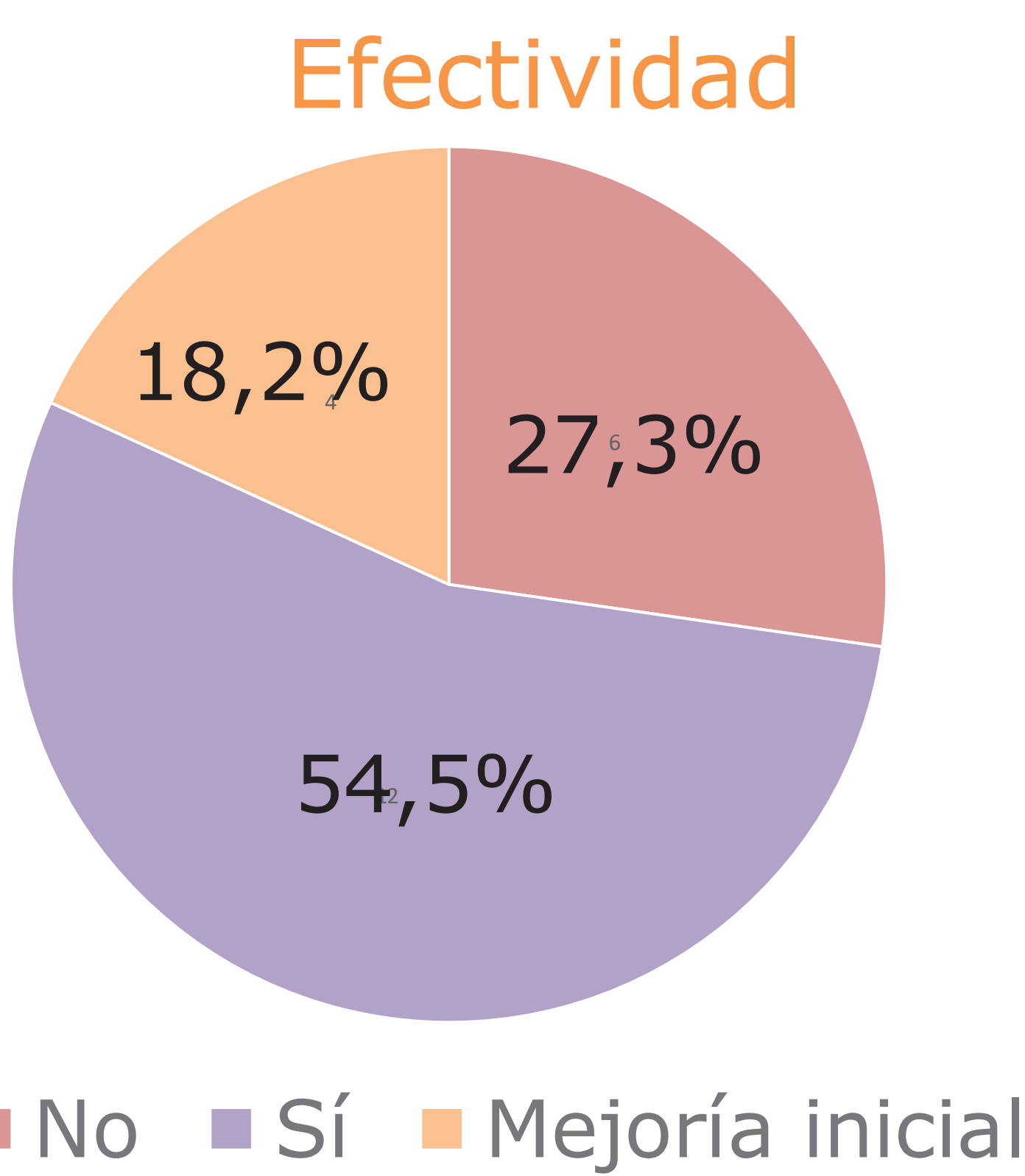
La **ciproheptadina**, un antagonista de los receptores H1 de histamina con efecto antiserotoninérgico, tiene un potencial beneficio en este trastorno por su acción sobre la acomodación gástrica y la hipersensibilidad visceral.

Objetivos: evaluar la efectividad clínica de la ciproheptadina en niños con DF, determinar si existen factores predictivos de respuesta al tratamiento y describir la frecuencia y el tipo de efectos secundarios asociados a su uso.

- Material y métodos:**
- Estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo
 - Criterios de inclusión:
 - < 16 años tratados con ciproheptadina
 - Junio/2023 – Diciembre/2025
 - Criterios diagnósticos de DF según Roma IV
 - Criterios de exclusión: no haber realizado el tratamiento pautado
 - Variables recogidas:
 - Datos demográficos
 - Síntomas clínicos y tiempo de evolución
 - Tratamientos previos
 - Duración del tratamiento
 - Dosis administrada
 - Respuesta clínica
 - Efectos adversos

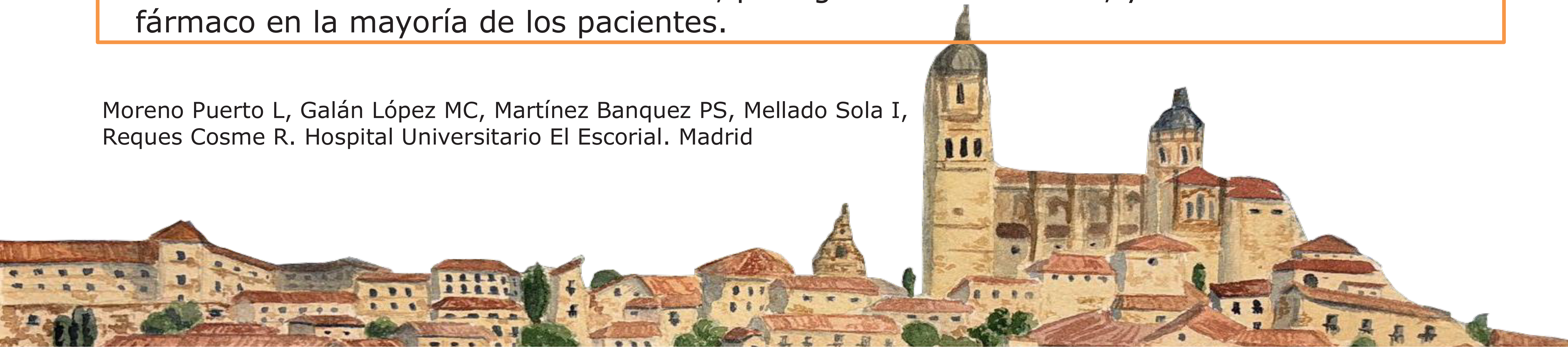
Resultados (n=23):

Edad (años)	11.957 (2.306)
Grupos de edad	
0-11 años	8 (34.8%)
12-16 años	15 (65.2%)
Sexo	
Femenino	15 (65.2%)
Masculino	8 (34.8%)
Tipo de dispepsia	
Plenitud posprandial	10 (43.5%)
Dolor epigástrico	13 (56.5%)
Tiempo de evolución (meses)	8.696 (13.418)
Tratamientos previos	
No	9 (39.1%)
IBP	12 (52.2%)
Rifaximina	2 (8.7%)
Duración tratamiento (meses)	1.783 (0.998)
Dosis/kg	0.166 (0.083)



*En dos casos los efectos secundarios motivaron la suspensión del tratamiento.

- Conclusiones:**
- La ciproheptadina mostró ser una opción terapéutica eficaz en el tratamiento de la DF, sin observarse diferencias significativas según el subtipo de DF.
 - Los efectos adversos fueron frecuentes, pero generalmente leves, y no limitaron el uso del fármaco en la mayoría de los pacientes.



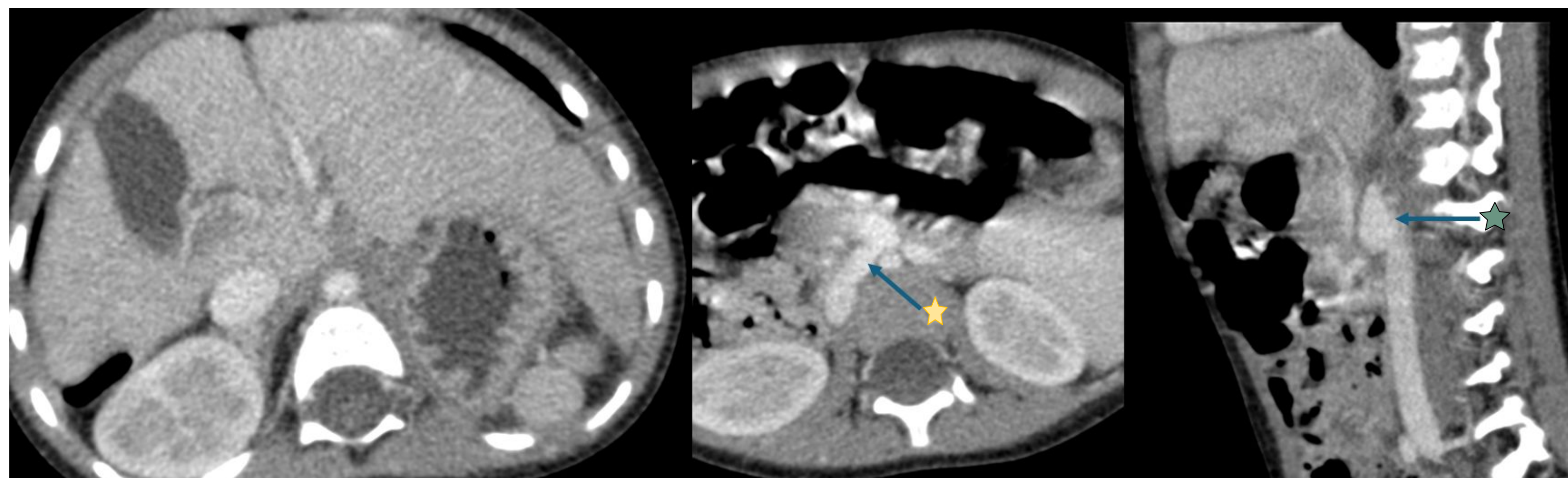
MALFORMACIONES PORTALES HEPÁTICAS Y SUS COMPLICACIONES. SERIE DE 3 CASOS

CP Galley Martín, J García Vázquez, MA Calzado Agrassot, E Masip Simó, B Pemartín Comella, V Ibañez Pradas, B Polo Miquel, E Donat Aliaga
Sección de Medicina Digestiva Infantil y servicio de cirugía pediátrica (Sección cirugía hepatobiliar), Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

Presentación de una serie de tres casos sobre malformaciones portales hepáticas, sus evoluciones y medidas terapéuticas asociadas, así como hallazgos genéticos.

CASO 1. Síndrome de Abernethy tipo 1

Paciente con **shunt portosistémico congénito**★e **hipoplasia portal**★(Síndrome de Abernethy tipo 1) detectado al nacimiento.



- 2 años: Hiperamonemia.
- 5 años: Hiperplasia nodular regenerativa★
- 8 años: Cirrosis★y síndrome hepatopulmonar
- 9 años: Trasplante hepático.



Situación actual (10 años de vida), con **adecuada función del injerto** y **retirada de oxígeno** a los 6 meses del trasplante.

CASO 2. Síndrome de Adams-Oliver

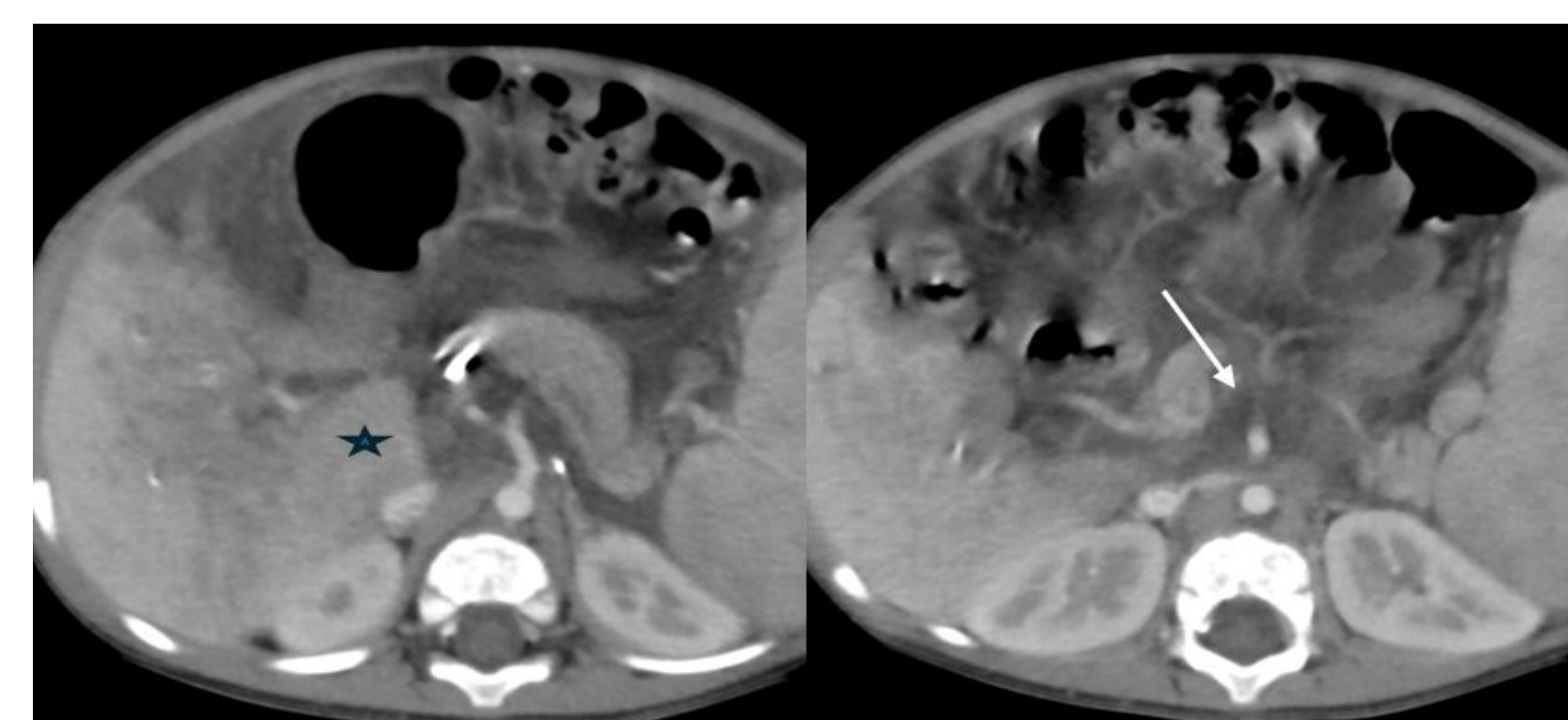
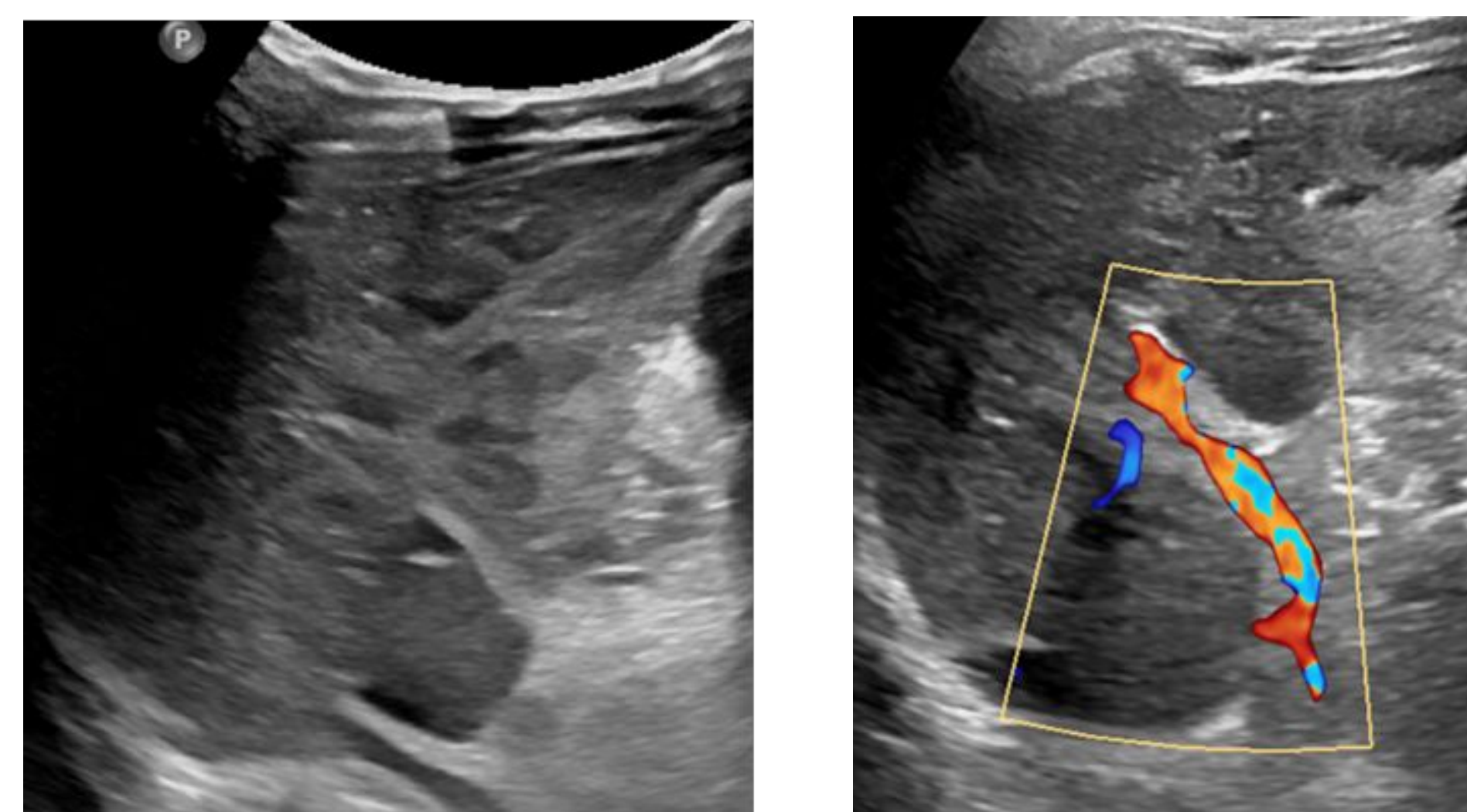
Lactante con aplasia cutis y comunicación interventricular. El estudio genético revela mutación en gen NOTCH 1 (Síndrome de Adams Oliver).

Ecografía: Hígado heterogéneo y ausencia de vena porta principal.

Biopsia hepática: Megasinusoides y esclerosis portal

Resonancia Magnética: Vena mesentérica hipoplásica e hipertrofia del lóbulo caudado ★

- 5 meses: Hipertensión portal. Hemorragia digestiva alta por varices esofágicas desarrollando fallo hepático agudo con recuperación posterior.



Situación actual (16 meses) con ascitis de difícil control.
En lista de trasplante hepático.

CASO 3. Síndrome de Abernethy tipo 1 y variante en heterocigosis de Síndrome de Adams Oliver

Lactante con atresia pulmonar y comunicación interventricular. Estudio genético con variante heterocigota NOTCH 1.

- 2 meses: Hiperamoniemia e hiperesplenismo
- 6 meses: AngioTC por estudio cardiológico se observa: ausencia de vena porta (Síndrome de Abernethy tipo 1) con shunt portosistémico congénito.★



Situación actual (24 meses) **pendiente de cirugía cardíaca**
para valorar inclusión en lista de trasplante hepático.



Eficacia y seguridad a largo plazo de odexivibat en pacientes con síndrome de Alagille: resultados combinados de los estudios fase III ASSERT (aleatorizado, doble ciego) y ASSERT-EXT (abierto)

Ekkehard Sturm¹, Charly Courteval,² and Nadia Ovchinsky³ on behalf of the ASSERT/ASSERT-EXT study author group

¹Pediatric Gastroenterology and Hepatology, University Children's Hospital Tübingen, Tübingen, Germany; ²Ipsen, Barcelona, Spain; ³Pediatric Gastroenterology and Hepatology, Hassenfeld Children's Hospital, NYU Langone, New York, NY, USA

CONCEPTOS CLAVE

El tratamiento a largo plazo (hasta 96 semanas) con ODX se asoció con mejoras en el sueño y reducciones en ABs y fue bien tolerado en pacientes con ALGS.

ANTECEDENTES

- ALGS es un trastorno genético multisistémico raro, caracterizado por escasez de conductos biliares y colestasis.^{1,2}
- La colestasis causa elevación de ABs y prurito grave, asociado con alteraciones del sueño y CdV reducida.^{1,2}
- La mayoría de los pacientes con colestasis requieren trasplante hepático antes de la edad adulta debido al daño hepático y al prurito incapacitante.¹⁻³
- ODX es un inhibidor del transportador ileal de ácidos biliares aprobado para el prurito colestásico en pacientes con ALGS de ≥6 o ≥12 meses (UE/EE.UU.).^{4,5}
- En el estudio ASSERT (24 semanas, fase III, aleatorizado, control con placebo), ODX mejoró el prurito y redujo los ABs; en ASSERT-EXT (fase III, abierto), datos robustos a largo plazo demostraron eficacia y tolerabilidad sostenidas en los pacientes de ODX.^{6,7}

OBJETIVO

- Evaluar la eficacia y seguridad a largo plazo (hasta la semana 96) de ODX en pacientes con ALGS a partir de ASSERT y ASSERT-EXT.

MÉTODOS

- Todos los pacientes analizados proceden de los estudios ASSERT y ASSERT-EXT (fecha límite de recopilación de datos: 7 de febrero de 2024). El valor basal corresponde al inicio del tratamiento con ODX (Figura 1).
- Los pacientes podían continuar ODX después de la semana 96 en el periodo de extension opcional.



* Los pacientes podían continuar con ODX hasta su disponibilidad comercial.

LIMITACIONES

- Al tratarse de un estudio de extension a largo plazo, el número de pacientes disminuye con el tiempo, lo cual debe considerarse al interpretar los resultados.

CONCLUSIONES

- ODX produjo mejoras rápidas y significativas en el prurito y reducciones en los niveles de ABs, que se mantuvieron con el tratamiento a largo plazo.
- Se observó crecimiento compensatorio en los z-score de talla a lo largo del tratamiento con ODX.
- No se observaron nuevos ni inesperados hallazgos de seguridad con ODX.
- El impacto del tratamiento a largo plazo con ODX sobre el sueño y la CdV se presenta en ESPGHAN 2025 (póster 1277).⁹

Abreviaturas: ABs, ácidos biliares séricos; ALGS, síndrome de Alagille; ALT, alanina aminotransferasa; AST, aspartato transaminasa; CdV, calidad de vida; DE, desviación estándar; EA, evento adverso; EAET, evento adverso emergente del tratamiento; EE.UU., Estados Unidos; GALA, Global Alagille Alliance; INR, índice internacional normalizado; JAG1, jagged1; NOTCH2, proteína homóloga notch 2 del locus neurogénico; ODX, odexivibat; PBO, placebo; R, aleatorización; UDCA, ácido ursodesoxicólico; UE, Unión Europea.

Referencias: 1. Ayoub MD, et al. Diagnostic (Base) 2020;10:907; 2. Kamath BM, et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2018;67:148–156; 3. Vennart SM, et al. Hepato 2023;77:12–2026; 4. Kayvanfar (odexivibat). EMA SmPC (último acceso abril 2024); 5. Byway (odexivibat). FDA US PI (último acceso abril 2025); 6. Ovchinsky N, et al. Lancet Gastroenterol Hepatol 2024;9:632–645; 7. Ovchinsky N, et al. ASGE ODX Abstract 50 (Oral); 8. Murillo-Perez CF, et al. EASO 2025 Abstract THU-331 (Poster); 9. Czubkowski P, et al. ESPGHAN 2025 Abstract 1277 (Poster)

Previamente presentado en el European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) Congress 2025 | Helsinki, Finlandia | 14–17 Mayo 2025
Este estudio ha sido patrocinado por Albireo Pharma, Inc., una compañía de Ipsen



RESULTADOS

Disposición de los pacientes y características basales

- Análisis combinado: 52 pacientes tratados con ODX durante ASSERT/ASSERT-EXT (96 semanas totales).
- 44/50 pacientes completaron la semana 72 de ASSERT-EXT (96 semanas totales).
- Dos pacientes no entraron en ASSERT-EXT; seis pacientes suspendieron el tratamiento: EA de bilirrubina elevada (n=1), retirada del consentimiento (n=3), trasplante hepático (n=1) o cambio de medicación (n=1).
- Un paciente recibió 3,5 meses de tratamiento con ODX y se sometió a un trasplante hepático 5 días después de recibir la última dosis de ODX.
- La mediana de duración (semanas; rango) del tratamiento con ODX fue 1,9 años (99,8; 15,7–131,3).
- Las características basales se presentan en la **Tabla 1**.

Característica	ODX (N=52)
Edad mediana, años (rango)	5,7 (1–15,5)
Varones, n (%)	27 (51,9)
Estudio genético, n (%)	
Mutación en <i>JAG1</i>	48 (92,3)
Mutación en <i>NOTCH2</i>	4 (7,7)
Uso de UDCA en el momento basal, n (%)	46 (88,5)
Uso de medicación antipruriginosa en el momento basal, n (%)	51 (98,1)
Puntuación media (DE) de rascado*	2,6 (0,7)
Media (DE) de ABs, µmol/L	246,4 (130,4)
Media (DE) de ALT sérica, U/L	172,8 (79,5)
Media (DE) de bilirrubina total sérica, mg/dL	3,3 (2,9)

* Puntuación de rascado evaluada mediante el instrumento PRUCISION reportado por el observador (rango, 0–4; puntuaciones más altas indican peores síntomas).

Mejoras del prurito con ODX

- Se observó una mejoría significativa (p<0,0001) del prurito en las primeras 4 semanas de tratamiento con ODX, que se mantuvo hasta las 96 semanas (Figura 2).
- La puntuación de prurito mejoró con ODX en los pacientes, independientemente de su agrupación según los niveles basales de ABs y de bilirrubina directa (Tabla 2).

Figura 2. Puntuación media de prurito con ODX desde el momento basal hasta la semana 96

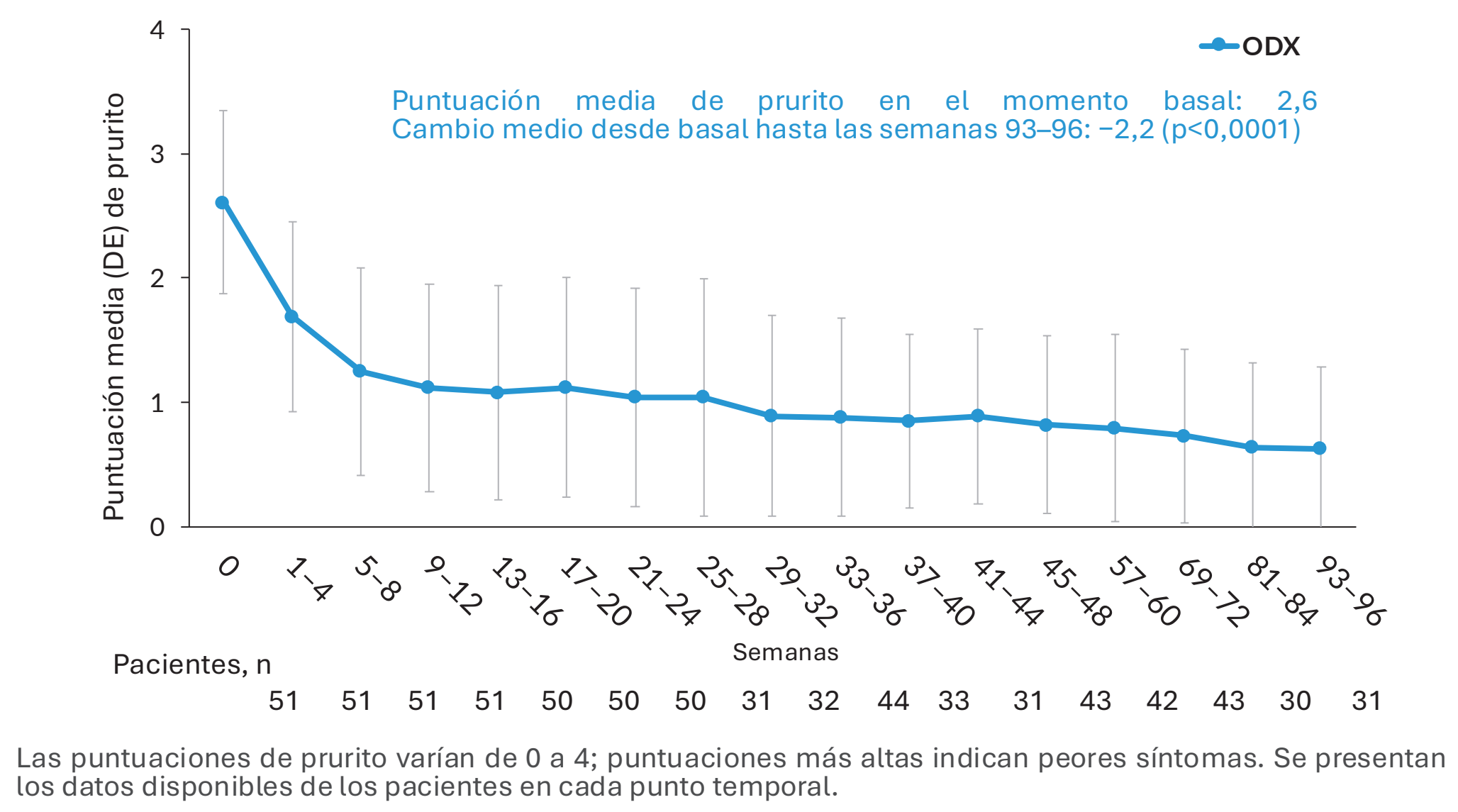


Tabla 2. Cambio medio en las puntuaciones de prurito según los niveles basales de ABs y de bilirrubina directa

ABs y bilirrubina directa basales	Cambio medio en la puntuación de prurito (DE) desde el basal hasta las semanas 93–96
≥212,5 µmol/L de ABs (n=15)	–1,9 (0,6)
<212,5 µmol/L de ABs (n=16)	–2,4 (1)
>3 mg/dL de bilirrubina directa (n=10)	–1,6 (0,6)
≤3 mg/dL de bilirrubina directa (n=21)	–2,5 (0,9)

Reducciones de ABs con ODX

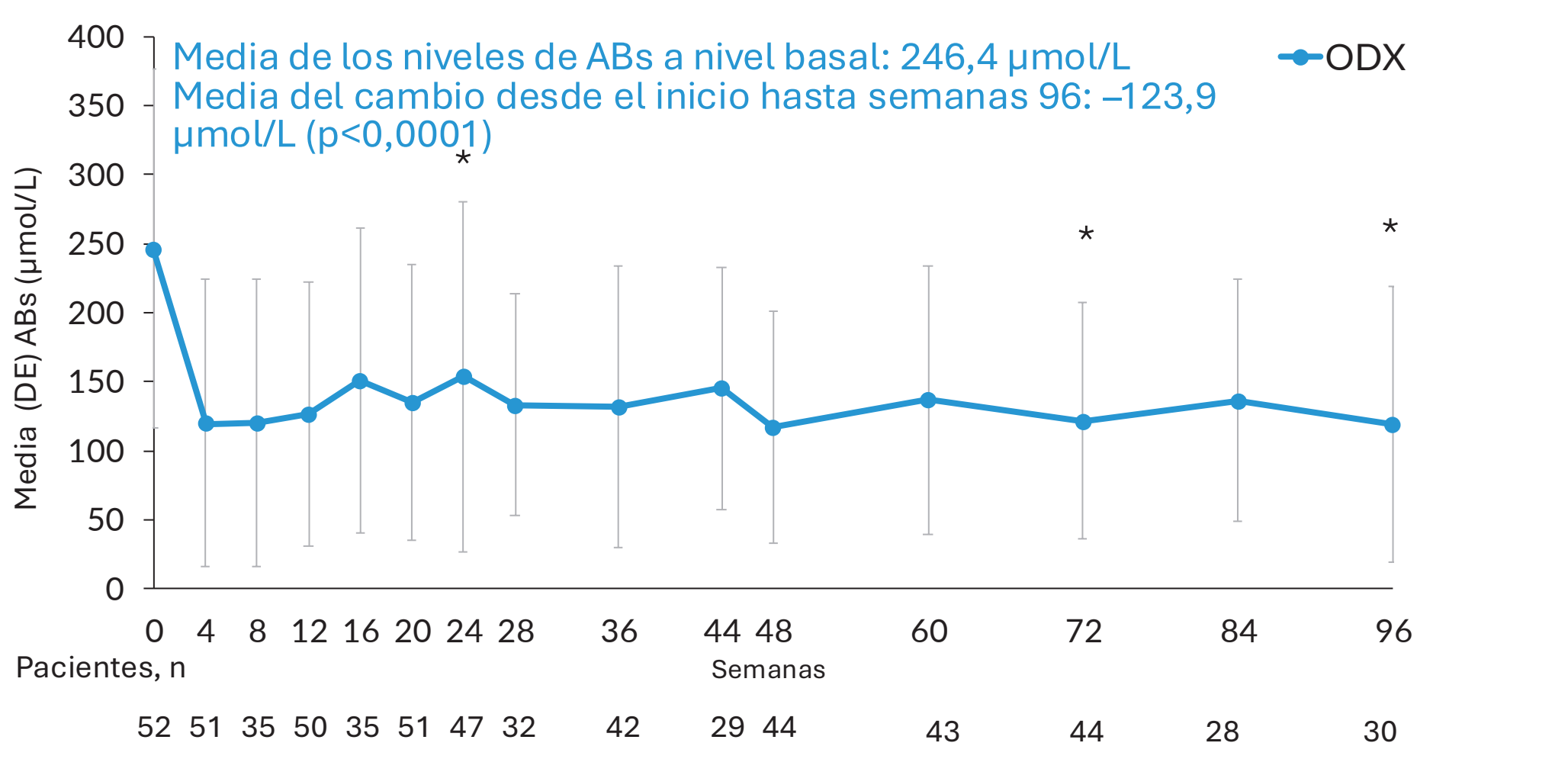
- Los niveles de ABs se redujeron rápidamente respecto al valor basal con ODX y se mantuvieron hasta 96 semanas en los pacientes que continuaron en tratamiento (Figura 3).
- Los niveles medios de ABs disminuyeron significativamente respecto al valor basal (p<0,0001) en todos los puntos temporales: semanas 24 (–89 µmol/L), 72 (–119,4 µmol/L), y 96 (–123,9 µmol/L).
- La proporción de pacientes con niveles de ABs ≤102 µmol/L, un umbral asociado con una mayor supervivencia con hígado nativo⁸ (Tabla 3).

Tabla 3. Pacientes con niveles de ABs ≤102 µmol/L con ODX hasta la semana 96*

Semana	Pacientes con niveles de Abs ≤102 µmol/L, % (n/N)
24	40 (16/40)
48	51,3 (20/39)
72	48,7 (19/39)
96	63 (17/27)

* Cuarenta y cinco pacientes tenían ABs >102 µmol/L al inicio y fueron incluidos en este análisis. El número de pacientes que presentaban ABs ≤102 µmol/L en cada punto temporal se utilizó para calcular el porcentaje; niveles de ABs ≤102 µmol/L fueron un predictor significativo de supervivencia con hígado nativo (p=0,005) en pacientes con ALGS y colestasis neonatal del estudio GALA.⁸

Figura 3. Niveles medios de ABs con ODX desde el momento basal hasta la semana 96

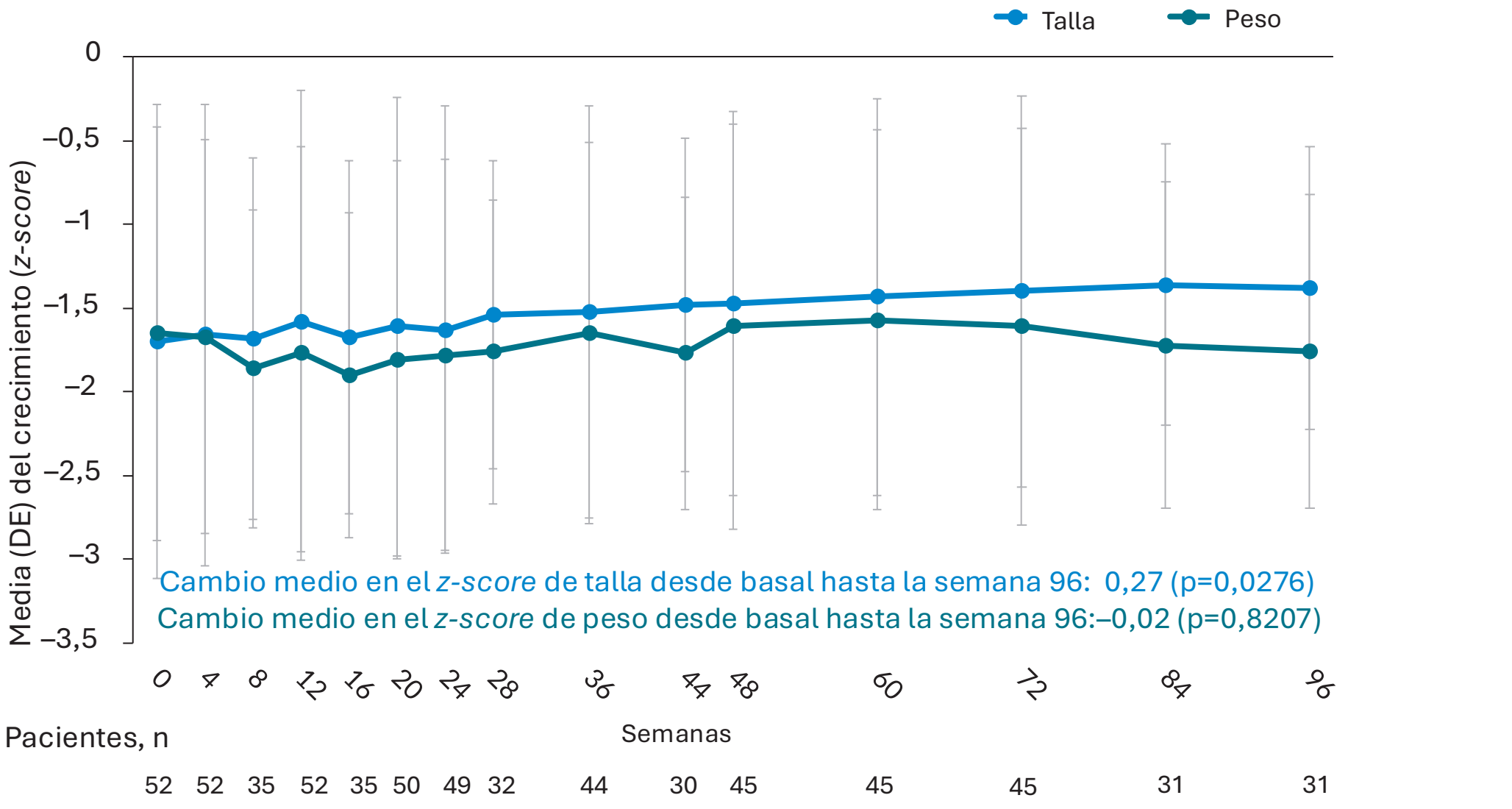


* La significación estadística fue evaluada y alcanzada en las semanas 24, 72 y 96 (p<0,0001). Se presentan los datos disponibles de los pacientes en cada punto temporal.

Mejoras en los z-score de talla asociadas con ODX

- Se observó crecimiento compensatorio en los z-score de talla, con cambios limitados o nulos en los z-score de peso a lo largo del tratamiento con ODX (Figura 4).

Figura 4. Crecimiento medio (z-score) desde el momento basal hasta la semana 96

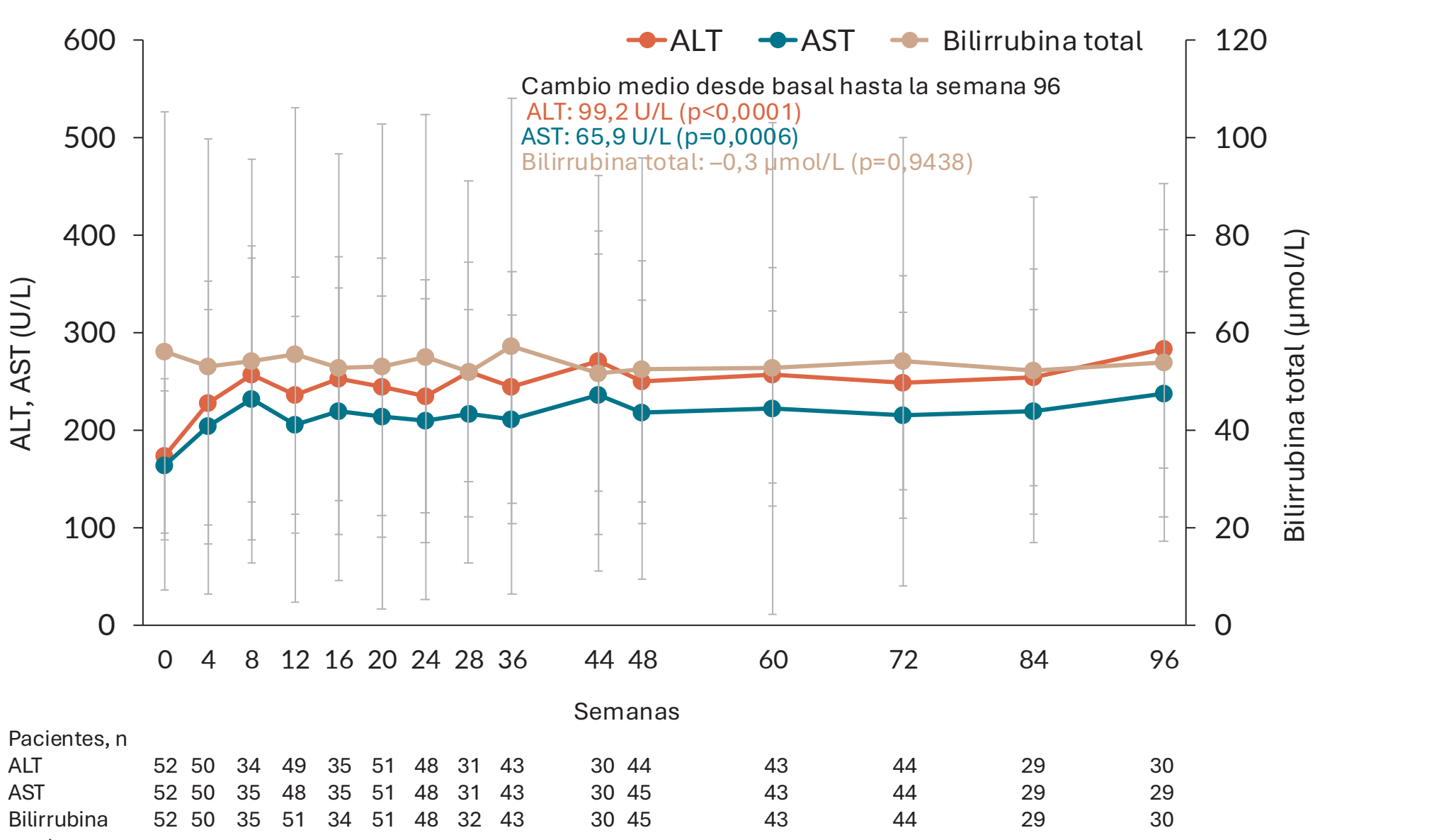


Se presentan los datos disponibles de los pacientes en cada punto temporal.

Parámetros hepáticos con ODX a largo plazo

- Los aumentos medios iniciales en los niveles de ALT y AST alcanzaron una meseta hasta la semana 96. Hubo cambios mínimos en los niveles de bilirrubina total hasta la semana 96 (Figura 5).

Figura 5. Parámetros hepáticos con ODX desde el momento basal hasta la semana 96



Se presentan los datos disponibles de los pacientes en cada punto temporal.

La exposición a largo plazo confirma el perfil de seguridad de ODX

- La mayoría de los EAETs fueron de leves a moderados.
- Un EAET condujo a la suspensión del tratamiento: EAET de grado 2, no grave, de aumento de la bilirrubina en sangre en el día 115.
- El EAET relacionado con el fármaco más frecuente fue la diarrea (todos los eventos fueron no graves y ninguno condujo a la suspensión; Tabla 4).
- No se produjeron muertes durante el estudio.

Característica	ODX (N=52)
Cualquier EAET	50 (96,2)
EAETs graves	13 (25)
EAETs que condujeron a reducción de dosis	3 (5,8)
EAETs que condujeron a interrupción de dosis	8 (15,4)
EAETs que condujeron a suspensión del tratamiento	1 (1,9)
EAETs relacionados con el fármaco	19 (36,5)
EAETs graves relacionados con el fármaco*	1 (1,9)
EAETs relacionados con el fármaco, por término preferido [†]	
Diarrea	9 (17,3)
Dolor abdominal	2 (3,8)
Dolor abdominal superior	2 (3,8)
Aumento de la frecuencia de las deposiciones	2 (3,8)
Náuseas	2 (3,8)
Vómitos	2 (3,8)
Aumento del INR	2 (3,8)
Aumento de ALT [‡]	1 (1,9)
Aumento de AST [‡]	1 (1,9)
Aumento de la bilirrubina en sangre	1 (1,9)
Deficiencia de vitamina D [§]	2 (3,8)
Prurito	1 (1,9)

* Hematemesis y aumento del INR (n=1); [†] Se informan EAETs relacionados con el fármaco seleccionados de interés, no se representa la lista completa; [‡] Cualquier aumento del valor por encima del valor basal del paciente que fue notificado por el investigador como un EA; [§] Niveles de vitamina D por debajo del rango normal (rango normal: 50–160 nmol/L).

Contribuciones de los autores: Contribuciones sustanciales a la concepción/diseño del estudio o a la adquisición/análisis/interpretación de los datos: todos los autores; redacción del manuscrito o revisión crítica de su contenido intelectual relevante: todos los autores; aprobación final de la publicación: todos los autores. Madeleine Aumar, Alastair Baker, Philip Butler, Maria Camanzi, Piotr Czubkowski, Ozlem Durmaz, Ryan Fischer, Giuseppe Indolfi, Wilkom W. Karsakul, Way S. Lee, Giuseppe Maggiore, Mathias Ruiz, Etienne Sokal, Wendy L. van der Woerd, Andrew Wehrman, Fatme Elaraki, Praneeta Nagaji, Judy Zhu, Alejandra Ramirez-Santiago y Henkjan J. Verkeide figuraban como autores en el envío y la presentación original del abstract en ESPGHAN 2025.

Agradecimientos: Los autores agradecen a todos los pacientes que participaron en el estudio, así como a sus cuidadores y al equipo asistencial, investigadores y personal de investigación de las instituciones participantes.

Apoyo en redacción médica: Los autores agradecen a Nucleus Global por proporcionar apoyo en redacción médica/editorial, patrocinado por Ipsen de acuerdo con las directrices de Buenas Prácticas de Publicación.

Declaraciones de conflicto de intereses: ES (Ekkehard Sturm): Albireo Pharma, una compañía de Ipsen, y Mirum – consultor y apoyo a la investigación; Univer – consultor; Orphan – honorarios como ponente; CC (Charly Courteval): Ipsen – empleado; NO (Nadia Ovchinsky): Albireo Pharma, una compañía de Ipsen – consultor; Albireo Pharma, una compañía de Ipsen, Mirum y Taverne – apoyo a la investigación.

Mayor reducción de la bilirrubina en pacientes con CIFP con respuesta del prurito a maralixibat: datos de los ensayos MARCH/MARCH-ON

Richard J. Thompson,¹ Lorenzo D'Antiga,^{2,3} Nadia Ovchinsky,⁴ Chuan-Hao Lin,⁵ Douglas B. Mogul,⁶ Tiago Nunes,⁶ Esther Leon,⁶ Shannon Vandriel,⁶ Cheng Chen,⁶ Pamela Vig,⁶ Alexander G. Miethke⁷

¹Institute of Liver Studies, King's College London, London, United Kingdom; ²Paediatric Hepatology, Gastroenterology and Transplantation, Hospital Papa Giovanni XXIII, Bergamo, Italy; ³Department of Medicine and Surgery, University of Milano-Bicocca, Monza, Italy; ⁴New York University Grossman School of Medicine, New York, New York, USA; ⁵Children's Hospital Los Angeles, Los Angeles, California, USA; ⁶Mirum Pharmaceuticals, Inc., Foster City, California, USA; ⁷Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio, USA

Introducción

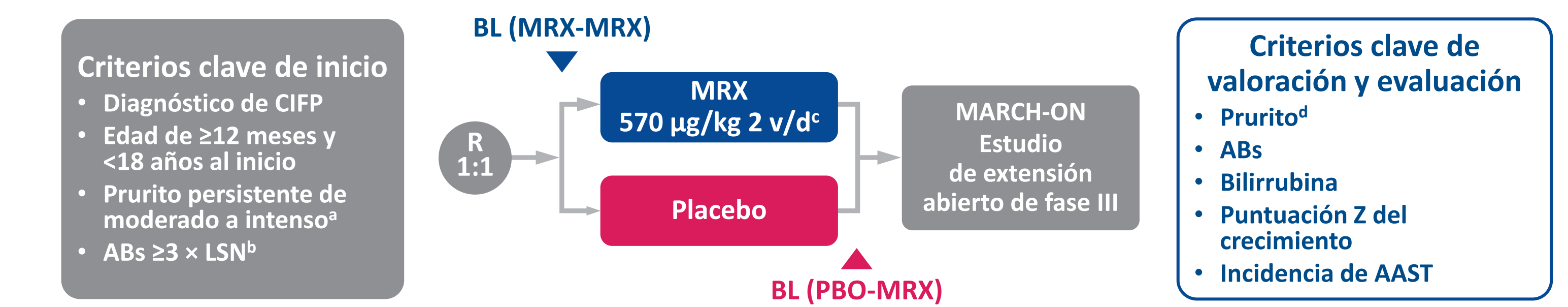
- La colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) es un grupo de trastornos genéticos que provocan la alteración de la composición de la bilis y la colestasis crónica.¹
 - Las manifestaciones clínicas clave incluyen prurito debilitante, alteración del crecimiento, reducción de la calidad de vida y enfermedad hepática progresiva con una necesidad eventual de trasplante de hígado.
- La mayoría de los pacientes con CIFP desarrollan enfermedad hepática terminal antes de la edad adulta y se convierten en candidatos para el trasplante de hígado, lo que destaca la importancia de la salud hepática en esta población.²
- La reducción del nivel de bilirrubina es un factor de predicción de una mayor supervivencia del hígado nativo en pacientes con CIFP que se han sometido a una derivación biliar quirúrgica para interrumpir la circulación enterohepática.³
- Maralixibat (MRX) es un inhibidor del transportador ileal de ácidos biliares de absorción mínima que impide la recirculación enterohepática de ácidos biliares y está aprobado para el tratamiento de la CIFP en pacientes de ≥3 meses de edad en la UE.⁴
- MARCH fue un ensayo de fase III, aleatorizado, de doble ciego, controlado con placebo y de 26 semanas de duración para investigar la eficacia y la seguridad de maralixibat en participantes con CIFP considerando la variedad más amplia de tipos de CIFP estudiados hasta la fecha.^{5,6}
 - En MARCH, los participantes que recibieron maralixibat lograron mejoras estadísticamente significativas en el prurito, los niveles de ABs, y la bilirrubina y el crecimiento.⁶
 - Se observó un mantenimiento del efecto a largo plazo durante un máximo de dos años en MARCH-ON, un estudio de extensión abierto para los participantes que completaron el estudio MARCH.^{7,8}
- Entre los participantes que recibieron maralixibat en MARCH, se observaron disminuciones estadísticamente significativas de los niveles de bilirrubina total y directa, y casi la mitad de los participantes con niveles anómalos de bilirrubina total al inicio experimentaron una normalización de los niveles de bilirrubina total.⁹

Objetivo

- Presentar los resultados de un análisis exploratorio que evaluó la relación entre la respuesta al prurito y los cambios en el nivel de bilirrubina total en los participantes que recibieron maralixibat en MARCH/MARCH-ON.

Métodos

Figura 1. Diseño del estudio en fase III MARCH



^aPuntuación de ItchRO(Obs) ≥1,5. ^bCriterios solo para la cohorte principal de BSEP. ^cMaralixibat 570 µg/kg es equivalente a 600 µg/kg de cloruro de maralixibat. ^dItchRO(Obs) es una escala de 0 a 4, donde 0 = sin picor, 1 = leve, 2 = moderado, 3 = intenso y 4 = muy intenso. ¹⁰ Una reducción de 1 punto o más en ItchRO(Obs) se considera clínicamente relevante.

- Se analizaron los datos de los participantes que recibieron maralixibat en MARCH/MARCH-ON en los grupos de tratamiento MRX-MRX y PBO-MRX.
 - El valor inicial para MRX-MRX es de MARCH, y para PBO-MRX, de MARCH-ON.
- Los cambios en el nivel de bilirrubina total se evaluaron durante las primeras 26 semanas de tratamiento con maralixibat usando el promedio de las semanas 18, 22 y 26.
- El prurito se evaluó utilizando la puntuación media matutina del resultado notificado del picor (observador) (ItchRO[Obs]) de tres períodos de 4 semanas (semanas 15 a 18, 19 a 22 y 23 a 26).
 - La respuesta al prurito se definió como una reducción de ≥1 punto en la puntuación de ItchRO(Obs) desde el valor inicial o una puntuación de ≤1,0.^a
- La diferencia entre los pacientes con respuesta al prurito y aquellos sin respuesta se analizó mediante la prueba de rangos con signo de Wilcoxon y la prueba exacta de Fisher.

^aSe definió a un participante como "sin respuesta a ItchRO" si faltaba la puntuación media inicial de 4 semanas o si faltaban las tres puntuaciones posteriores al valor inicial.

Resultados

Los pacientes con respuesta al prurito presentaban niveles de bilirrubina más bajos al inicio en comparación con los que no tuvieron respuesta

Tabla 1. Datos demográficos y características iniciales

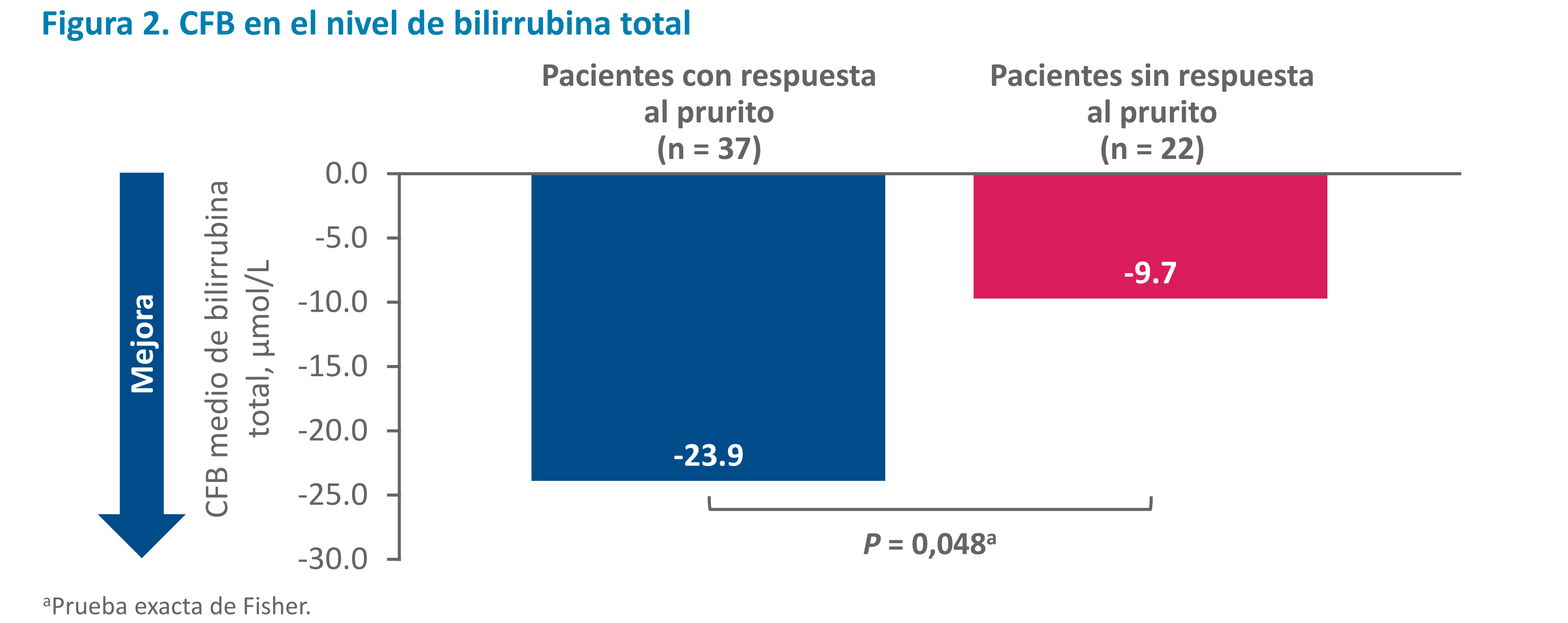
Parámetro ^a	Pacientes con respuesta al prurito (n = 37)	Pacientes sin respuesta al prurito (n = 22)	Valor de P ^c	Total (N = 59)
Edad (años)	6,0 (3,9)	3,6 (3,6)	0,011	5,1 (4,0)
Sexo, masculino, %	41	55	-	46
Prurito, puntuación del ItchRO(Obs) ^b	2,5 (1,3)	2,5 (0,8)	0,86	2,5 (1,1)
ALT, U/L	92 (50)	99 (72)	0,86	94 (58)
AST, U/L	106 (72)	108 (64)	0,94	107 (68)
Bilirrubina total, µmol/L	52 (52)	107 (84)	0,006	73 (70)
Bilirrubina directa, µmol/L	37 (40)	80 (60)	0,004	53 (52)
Puntuación Z de altura	-1,8 (1,3)	-2,7 (1,2)	0,011	-2,1 (1,3)
Puntuación Z de peso	-1,3 (1,0)	-1,8 (1,6)	0,26	-1,4 (1,3)

^aTodos los datos son medias (DE), excepto cuando se indique lo contrario. ^bLa puntuación inicial de ItchRO(Obs) es la puntuación de gravedad media matutina de 4 semanas. ^cPrueba de rangos con signo de Wilcoxon.

- Cincuenta y nueve participantes recibieron maralixibat, incluidos los participantes con los tipos de CIFP FIC1 (n = 12; 20 %), nt-BSEP (n = 28; 47 %), MDR3 (n = 9; 15 %), TJP2 (n = 7; 12 %) y MYO5B (n = 3; 5 %).

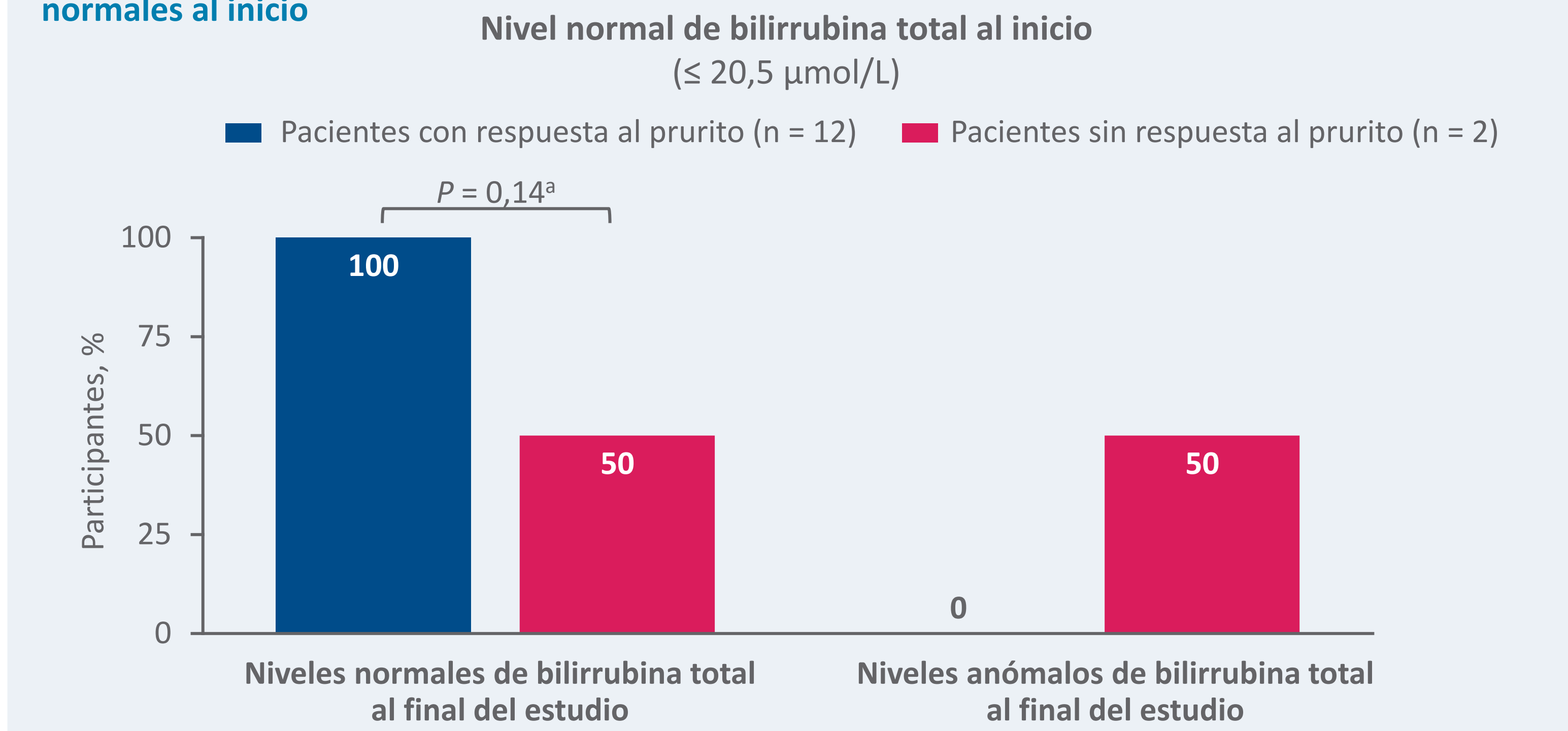
Resultados (cont.)

Los pacientes con respuesta al prurito presentaron reducciones significativamente mayores de los niveles de bilirrubina total que los pacientes sin respuesta



^aPrueba exacta de Fisher.

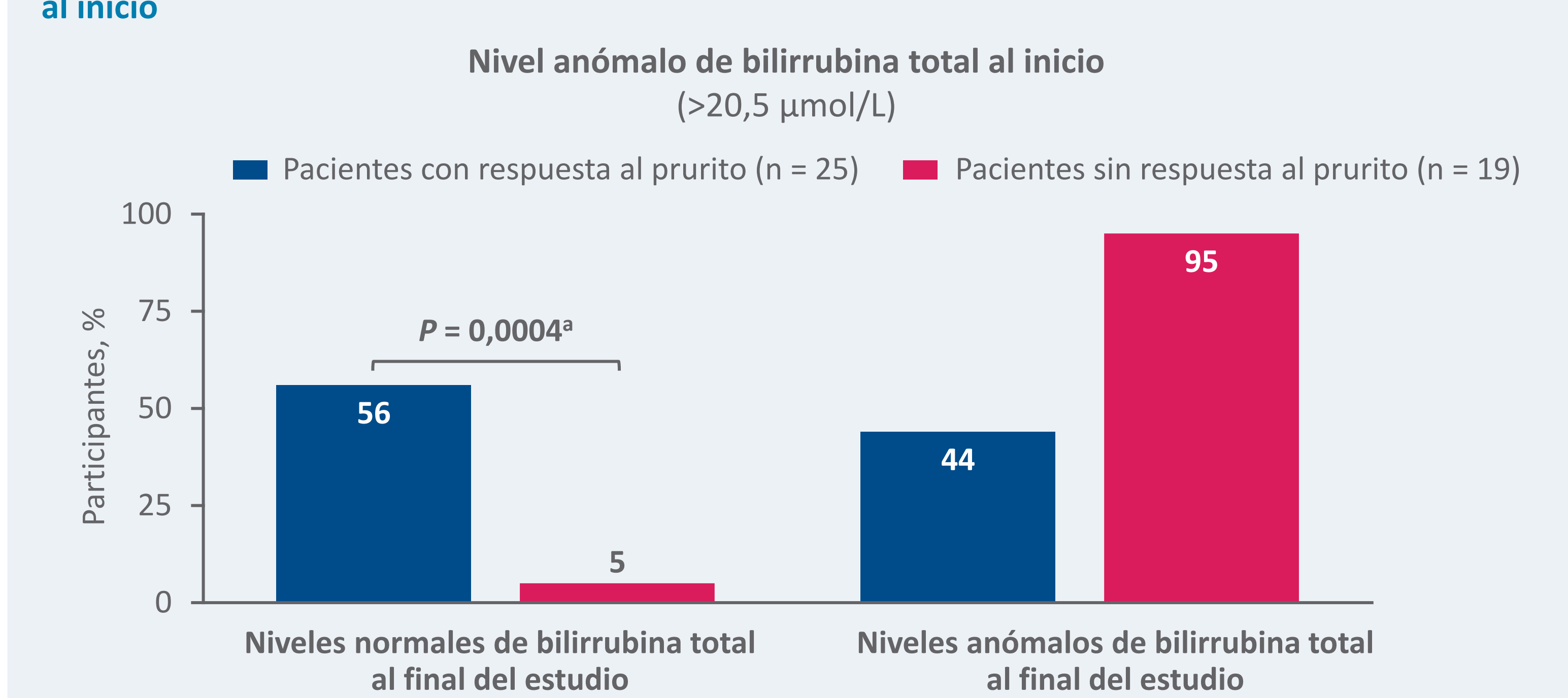
Figura 3. Mantenimiento de los niveles de bilirrubina total en participantes con niveles normales al inicio



^aPrueba exacta de Fisher.

- Todos los pacientes con respuesta al prurito con niveles normales de bilirrubina total al inicio presentaron niveles normales al final del estudio.
- De los dos pacientes sin respuesta con niveles normales de bilirrubina total al inicio, uno pasó a ser anómalo.

Figura 4. Normalización de los niveles de bilirrubina total en participantes con niveles anómalos al inicio



^aPrueba exacta de Fisher.

- Más de la mitad de los pacientes con respuesta al prurito con niveles anómalos de bilirrubina total al inicio presentaron niveles normales al final del estudio.
- Casi todos los pacientes sin respuesta al prurito con niveles anómalos de bilirrubina total al inicio presentaron niveles anormales al final del estudio.

- En general, el 70 % de los pacientes con respuesta al prurito y el 10 % de los pacientes sin respuesta al prurito presentaron niveles normales de bilirrubina total al final del estudio.

Conclusiones

- Este análisis muestra que los cambios en el nivel de bilirrubina total y el prurito están relacionados en los participantes que recibieron maralixibat, con mayores reducciones del nivel de bilirrubina, un marcador importante de la salud hepática, observadas en los pacientes con respuesta al prurito que en los pacientes sin respuesta.
- Las personas con niveles de bilirrubina más bajos al inicio pueden tener una mayor probabilidad de mejora del prurito después del tratamiento con maralixibat.

Abreviaturas

AAST, acontecimiento adverso durante el tratamiento; ABs, ácido biliar sérico; ALT, alanina aminotransferasa; AST, aspartato aminotransferasa; BL, línea basal; BSEP, bomba de exportación de sales biliares; CFB, cambio desde el inicio; CIFP, colestasis intrahepática familiar progresiva; DE, desviación estándar; FIC1, proteína 1 asociada a la colestasis intrahepática familiar; ItchRO(Obs), resultado notificado del picor (observador); LSN, límite superior de la normalidad; MDR3, proteína 3 de resistencia a múltiples fármacos; MRX, maralixibat; MYO5B, miosina 5b; nt, no truncado; PBO, placebo; R, aleatorizado; TJP2, proteína de unión estrecha 2; 2 v/d, dos veces al día.

Agradecimientos

A los autores les gustaría agradecer a los participantes del ensayo clínico, sus familias y los investigadores por su participación en este estudio. Maralixibat es propiedad de Mirum Pharmaceuticals, Inc. Mirum Pharmaceuticals, Inc. financió este análisis. Precision AD de Bethesda, Maryland, EE. UU., proporcionó apoyo editorial y para la redacción médica de este póster y Mirum Pharmaceuticals, Inc. lo financió.

Divulgaciones

RJT es asesor de Mirum Pharmaceuticals, Inc., Albireo, Generation Bio, Rectify Therapeutics, Alnylam, Integra Therapeutics, Glycome y Spruce Bio, y es accionista de Generation Bio, Rectify Therapeutics e Integra Therapeutics. LDA es consultor y asesor de Mirum Pharmaceuticals, Inc., Albireo, Selecta, Vivet Pharmaceuticals, Tome, Spark, Genesys y Alexion. NO es consultora de Albireo y recibió apoyo para la investigación de su centro por parte de Mirum Pharmaceuticals, Inc., Albireo y Taverne. CHL no tiene nada que divulgar. DM, TN, EL, SY, CC y PV son empleados y accionistas de Mirum Pharmaceuticals, Inc. AGM es consultor y tiene un acuerdo de investigación patrocinado con Mirum Pharmaceuticals, Inc. Presentado previamente en la 57.ª Reunión Anual de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN); del 14 al 17 de mayo de 2025; Helsinki, Finlandia; la Reunión Anual de la Sociedad Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (NASPGHAN); del 5 al 8 de noviembre de 2025; Chicago, Illinois, EE. UU.; la conferencia Canadian Digestive Diseases Week[®] y Canadian Liver Meeting (CDDW[®]-CLM); del 27 de febrero al 1 de marzo de 2026; Toronto, Canadá; la XXXVIII Reunión Anual de la Sociedade Portuguesa de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutricao Pediatrica (SPGP); el 12 y 13 de marzo de 2026; Lisboa, Portugal; la 40.ª Reunión Anual de la Sociedad Británica de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (BSGPHAN); del 25 al 27 de marzo de 2026; Leeds, Reino Unido; y el 47.º Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGPNP); del 26 al 28 de marzo de 2026; Toulouse, Francia.

Referencias

- Kamath BM, et al. *Liver Int.* 2020;40:1812-1822. 2. Davit-Spraul A, et al. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:1. 3. Bolla R, et al. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2022;16:163-172.
- LIVMARL1[®] (maralixibat) [resumen de las características del medicamento]. Amsterdam, Países Bajos: Mirum Pharmaceuticals International B.V. Septiembre de 2025. 5. Miethke AG, et al. *Lancet Gastroenterol Hepatol.* 2024;9:620-631. 6. Identificador de ClinicalTrials.gov: NCT03905330. Actualizado el 11 de diciembre de 2023. Consultado el 18 de marzo de 2026. <https://www.clinicaltrials.gov/study/NCT03905330>. 7. Miethke AG, et al. Presentado en AASLD 2023. 8. Identificador de ClinicalTrials.gov: NCT04185363. Actualizado el 29 de junio de 2025. Consultado el 18 de marzo de 2026. <https://www.clinicaltrials.gov/study/NCT04185363>. 9. D'Antiga L, et al. Presentado en EASL 2023. 10. Kamath BM, et al. *Hepatol Commun.* 2020;4:1012-1018.

Presentado en el XXXII Congreso de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP); del 14 al 16 de mayo de 2026; Salamanca, España

Tratamiento con odevixibat en pacientes con síndrome de Alagille: caracterización de los resultados según los niveles de ácidos biliares séricos tras 24 semanas de tratamiento en un análisis integrado de ASSERT y ASSERT-EXT

Nadia Ovchinsky,¹ Charly Courteval,² and Henkjan Verkade,³ on behalf of the ASSERT/ASSERT-EXT study author group

¹Pediatric Gastroenterology and Hepatology, Hassenfeld Children’s Hospital, NYU Langone, New York, NY, USA; ²Ipsen, Barcelona, Spain; ³Pediatric Gastroenterology and Hepatology, Department of Pediatrics, University Medical Centre Groningen, University of Groningen, the Netherlands

ANTECEDENTES

- La colestasis es una característica distintiva del ALGS; los pacientes presentan niveles elevados de ABs y con frecuencia experimentan prurito intenso, lo que puede provocar trastornos del sueño y una disminución de la CdV.^{1,2}
- ODX es un IBATi aprobado para el prurito colestático en pacientes con ALGS de ≥6 o ≥12 meses (UE/EE. UU.).^{3,4}
- ODX mejoró significativamente el prurito y redujo los niveles de ABs en pacientes con ALGS en el estudio ASSERT de fase III, aleatorizado, controlado con placebo y de 24 semanas (NCT04674761).⁵
 - Datos sólidos a largo plazo demuestran una eficacia y tolerabilidad sostenidas con ODX en el estudio ASSERT-EXT de fase III, abierto, hasta 96 semanas (NCT05035030).⁶
- En pacientes con ALGS:
 - La bilirrubina <5,0 mg/dL es un factor pronóstico establecido de mayor SHN en niños de 6–12 meses,⁷ y bilirrubina <2 mg/dL al año predijo una mejor SHN.⁸
 - ABs ≤102 μmol/L en los primeros 3 años tras el diagnóstico se asocia con una mayor SHN en GALA.⁸
 - Reducciones de ABs ≥50% se asocian con mejores resultados a largo plazo con IBATi.⁹

OBJETIVO

- Caracterizar a los pacientes que alcanzan los umbrales de ABs en ASSERT/ASSERT-EXT.
- Explorar la evolución del prurito a lo largo del tiempo con ODX según los umbrales de ABs en la semana 24 y la bilirrubina al inicio.

CONCLUSIÓN

- Con ODX, una alta proporción de pacientes alcanzó niveles de ABs ≤102 μmol/L o al menos una reducción del 50% en la semana 24.
- Los pacientes lograron mejoras significativas en el prurito independientemente de los niveles de ABs.
- Los pacientes lograron mejoras en el prurito independientemente de la bilirrubina basal.

MÉTODOS

Análisis *post hoc*

- Este análisis tuvo como objetivo abordar las siguientes preguntas:
 - ¿Tiene ODX un impacto clínicamente relevante en los ABs de acuerdo con la literatura previa, que sugiere umbrales (≤102 μmol/L) o reducciones (al menos 50% vs basal) con relevancia pronóstica?
 - También se exploraron reducciones de ABs de al menos el 30%.
 - ¿Está el logro de los umbrales de ABs con ODX asociado con mejoras en el prurito o con alguna diferencia en los parámetros hepáticos, incluida la bilirrubina?
 - ¿Tiene la bilirrubina basal algún impacto en las mejoras del prurito con el tratamiento con ODX?
- Solo se ha reportado 1 evento de TH; por lo tanto, no fue posible evaluar la asociación con resultados hepáticos y eventos clínicos a largo plazo.

RESULTADOS

Umbrales de ABs



- La proporción de pacientes que alcanzó el umbral de ABs se mantuvo constante hasta la semana 72.
 - ≥50%, 23/44 (52%); ≤102 μmol/L, 19/39 (49%).
- 27/47 (57%) pacientes alcanzaron una reducción ≥30% en ABs en la semana 24; los análisis post hoc por subgrupos de reducción del 30% (datos no mostrados) arrojaron resultados similares a los de los subgrupos con reducción ≥50% de ABs.
- Los niveles medios de ABs disminuyeron desde el inicio hasta la semana 72 independientemente del umbral de ABs.
 - ≥50% vs <50%; −154 (DE: 91) μmol/L vs −88 (148) μmol/L.
 - ≤102 vs >102 μmol/L; −154 (81) μmol/L vs −112 (160) μmol/L.

Características basales según el umbral de ABs

- La edad media global al inicio fue de 6,5 años (DE 4,0), con una media de 5,3 años (DE 3,8) desde el diagnóstico.
- Los niveles de ABs fueron numéricamente más altos en los pacientes que no alcanzaron los umbrales de ABs.
- La bilirrubina total/directa fue numéricamente más alta en los pacientes que no alcanzaron el umbral ≥50% y significativamente más alta en aquellos que no alcanzaron el umbral ≤102 μmol/L ([Tabla 1](#)).

Tabla 1. Características basales según los umbrales de ABs en la semana 24

Característica basal, media (DE)	Reducción de ABs ≥50% (n=21)	Reducción de ABs <50% (n=26)	ABs ≤102 μmol/L (n=16)	ABs >102 μmol/L (n=24)
ABs, μmol/L	224 (111)	258 (151)	222 (90)	305 (134)
Puntuación de prurito	2,7 (0,7)	2,7 (0,7)	2,7 (0,7)	2,7 (0,6)
Bilirrubina directa, mg/dL	2,1 (1,9)	3,6 (3,0)	2,1 (1,8)*	4,1 (2,9)
Bilirrubina total, mg/dL	2,3 (2,0)	4,1 (3,4)	2,2 (1,8)*	4,7 (3,2)
ALT, U/L	182 (88)	180 (73)	189 (107)	177 (67)
AST, U/L	170 (95)	167 (64)	171 (105)	165 (64)
Recuento de plaquetas ≤150×10 ⁹ /L, n (%)	2 (9,5)	2 (8,0) [†]	1 (6,3)	2 (8,7) [‡]

* p<0,05 vs ABs >102 μmol/L en pacientes con evaluación de ABs al inicio y en la semana 72; [†] n=25; [‡] n=23.

Prurito

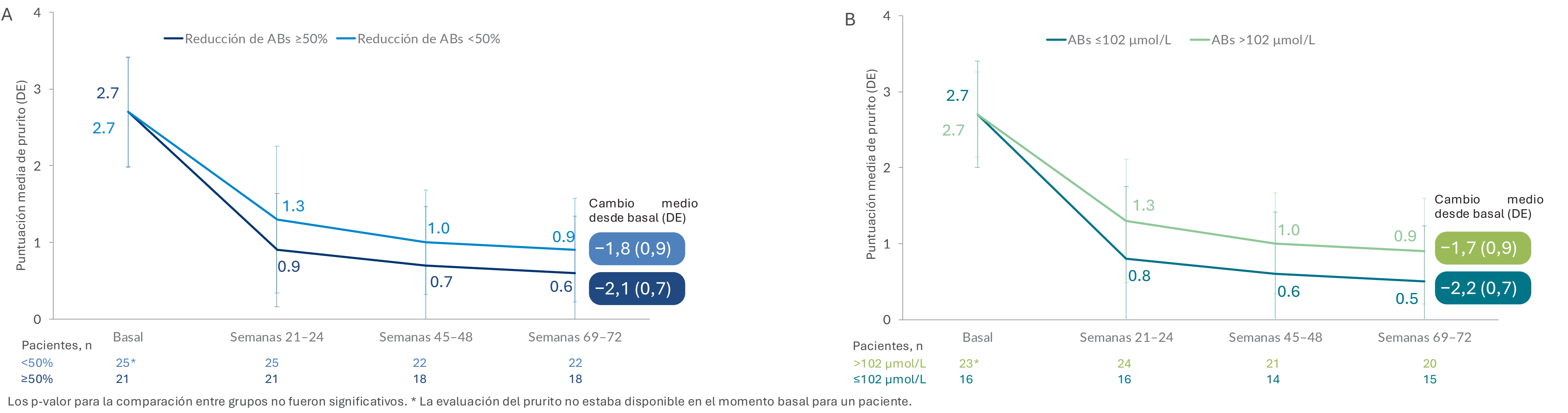
- De la población total que recibió ODX en ASSERT y ASSERT-EXT (análisis combinado, N=52),* el cambio medio (DE) desde el basal hasta la semana 24 en la puntuación de prurito fue de −1,6 (0,9; n=49).
- Cabe destacar que en el periodo DC se informó un cambio medio desde el basal hasta la semana 24 en la puntuación de prurito de −0,8 con placebo.⁵
- Las mejoras en las puntuaciones de prurito se mantuvieron con el tratamiento prolongado con ODX en ASSERT y ASSERT-EXT (análisis combinado); el cambio medio (DE) desde el basal hasta la semana 72 en la puntuación de prurito fue de −2,0 (0,8; n=43).

* En el análisis combinado, los pacientes que recibieron placebo durante el periodo DC fueron rebasalizados al inicio del tratamiento con ODX.

Mejoras del prurito a lo largo del tiempo según los umbrales de ABs y bilirrubina

- Las puntuaciones medias de prurito mejoraron rápidamente desde el basal y se mantuvieron estables hasta la semana 72, independientemente del umbral de ABs en la semana 24 ([Figura 1](#)).
- Las puntuaciones medias de prurito también mejoraron en los pacientes independientemente de los niveles basales de ABs, como se ha informado previamente.¹¹

Figura 1. Puntuaciones de prurito a lo largo del tiempo según el umbral de ABs en la semana 24



- El prurito medio mejoró independientemente de la bilirrubina directa basal ([Tabla 2](#)).

Tabla 2. Puntuaciones de prurito según la bilirrubina directa basal

Estratificación según la bilirrubina directa basal	≤3 mg/dL (n=28)	>3 mg/dL (n=15)
Cambio medio (DE) en la puntuación de prurito desde el basal hasta las semanas 69–72	−2,1 (0,8)	−1,7 (0,8)

Parámetros hepáticos

- La bilirrubina se mantuvo estable desde el basal hasta la semana 72, independientemente del umbral de ABs en la semana 24 ([Tabla 3](#)).
- Los valores medios de ALT y AST aumentaron desde el basal hasta la semana 72 independientemente de los umbrales de ABs en la semana 24, en línea con análisis previos del estudio, y ningún aumento de ALT/AST reportado condujo a un empeoramiento hepático.^{6,11}

Tabla 3. Parámetros hepáticos según el umbral de ABs en la semana 24

Parámetro, media (DE)	Reducción de ABs ≥50% (n=21)		Reducción de ABs <50% (n=26)		ABs ≤102 μmol/L (n=16)		ABs >102 μmol/L (n=24)	
	Basal	Sem 72	Basal	Sem 72	Basal	Sem 72	Basal	Sem 72
Bilirrubina directa, mg/dL	2,1 (1,9)	2,1 (1,7)	3,6 (3,0)	3,6 (3,0)	2,1 (1,8)	2,1 (1,6)	4,1 (2,9)	4,0 (3,0)
Bilirrubina total, mg/dL	2,3 (2,0)	2,4 (1,9)	4,1 (3,4)	3,9 (3,2)	2,2 (1,8)	2,4 (1,8)	4,7 (3,2)	4,4 (3,1)
ALT, U/L	182 (88)	258 (115)	180 (73)	240 (113)	189 (107)	238 (105)	177 (67)	256 (119)
AST, U/L	170 (95)	209 (96)	167 (64)	219 (120)	171 (105)	195 (88)	165 (64)	236 (126)

- En este análisis, el número de pacientes que presentaban trombocitopenia (definida como plaquetas ≤150×10⁹/L) al inicio fue bajo (n=4) y se mantuvo bajo a lo largo del estudio (n=5 en la semana 72); el número fue similar entre los grupos según los umbrales de ABs.



Eficacia y resultados clínicos con odevixibat en pacientes con deficiencia de MDR3: resultados del estudio de extensión abierto de fase III PEDFIC 2

Tassos Grammatikopoulos,¹ Charly Courteval,² and Richard J. Thompson³ on behalf of the PEDFIC 2 MDR3 subgroup analysis study group

¹Paediatric Liver, GI, and Nutrition Centre and MowatLabs, King’s College Hospital NHS Trust, London, UK; ²Ipsen, Barcelona, Spain; ³Institute of Liver Studies, King’s College London, London, UK

ANTECEDENTES

- La deficiencia de MDR3, o PFIC3, causada por el gen *ABCB4*, conduce a colangitis crónica y colestasis secundaria, que contribuyen al daño hepático progresivo, la fibrosis y la reducción de la supervivencia con hígado nativo. Los pacientes suelen presentar prurito debilitante, niveles elevados de ABs y GGT.^{1,2}
- Las guías de la EASL recomiendan UDCA para la deficiencia de MDR3 con ≥1 variante *missense* (cambio de sentido) de *ABCB4* y un fenotipo clínico.²
- Odevixibat, un IBATi, está aprobado en EE. UU. para el tratamiento del prurito en pacientes con PFIC de ≥3 meses y en la UE para PFIC en pacientes de ≥6 meses.^{3,4}
- El tratamiento a largo plazo con ODX condujo a mejoras clínicamente significativas y sostenidas en el prurito y a reducciones de ABs con un perfil de seguridad manejable en los distintos tipos de PFIC en PEDFIC 2 (NCT03659916).^{5,6}

OBJETIVO

- Caracterizar la presentación clínica y analizar la eficacia de ODX en parámetros hepáticos y eventos clínicos en pacientes con deficiencia de MDR3 en PEDFIC 2.

MÉTODOS

- Análisis *post hoc* de subgrupos de pacientes con deficiencia de MDR3 tratados con ODX 120 µg/kg/día en PEDFIC 2 (período de tratamiento de 72 semanas con extensión opcional; corte de datos: 15 de febrero de 2024).
- El tipo y el efecto de las variantes patológicas se determinaron mediante las bases de datos ClinVar y gnomAD.

RESULTADOS

- 7 pacientes con deficiencia de MDR3 recibieron ODX en PEDFIC 2.
 - La edad media en el momento basal fue de 7,61 años (rango: 1,7–13,3); 6/7 pacientes fueron diagnosticados después de los 3 años de edad.
- 5/7 pacientes presentaban características de enfermedad avanzada (cirrosis, n=3; pacientes 1, 4 y 6) y todos tenían pruebas hepáticas elevadas en el momento basal (**paneles**).
- Se presentan los niveles de ABs, el prurito (ObsRO), los parámetros hepáticos y la seguridad para pacientes individuales (**paneles**).
- 5/7 pacientes mostraron mejoras rápidas en el prurito y reducciones en los niveles de ABs en la semana 24.
 - Limitación: no se realizaron ajustes por comparaciones múltiples y este subanálisis *post hoc* utilizó datos de un estudio abierto.
- 5/7 pacientes completaron 72 semanas de ODX y 4 se incorporaron a la extensión opcional; en el momento del corte de datos, 1 paciente continuaba con ODX, 1 estaba en interrupción del tratamiento y 2 lo suspendieron durante la extensión opcional.
- 5/7 pacientes se sometieron a TH (3 durante el tratamiento con ODX, 2 durante el seguimiento de seguridad); los 3 remitidos a TH durante ODX presentaban enfermedad avanzada en el momento basal. Motivos del TH: progresión de la enfermedad (n=2), EAs (bilirrubina/INR, n=2) y sospecha de CHC (n=1).
 - Ningún paciente con deficiencia de MDR3 presentó descompensación hepática aguda durante el tratamiento; los TH fueron consecuencia de la progresión de la enfermedad.

CONCLUSIÓN

- ODX redujo rápidamente los niveles de ABs y proporcionó control sintomático al mejorar el prurito en la mayoría de los pacientes con deficiencia de MDR3 en el estudio PEDFIC 2.
- Al inicio, la mayoría de los pacientes presentaban enfermedad avanzada en este subanálisis *post hoc*; todos tenían pruebas hepáticas elevadas. No se observó un efecto modificador de la enfermedad en este subgrupo.
- En general, ODX fue bien tolerado; el estado avanzado de la enfermedad subyacente fue la principal causa de EAs o de la interrupción del tratamiento.

Abreviaturas: *ABCB4*, miembro 4 de la subfamilia B de transportadores ABC (ATP-binding cassette); ABs, ácidos biliares séricos; ALT, alanina aminotransferasa; AST, aspartato aminotransferasa; BL, basal; bli, bilirrubina; BT, bilirrubina total; CHC, carcinoma hepatocelular; DILI, lesión hepática inducida por fármacos; EAC, evento adverso; EAT, evento adverso emergente del tratamiento; EASL, Asociación Europea para el Estudio del Hígado; EE, UU., Estados Unidos; FA, fosfatasa alcalina; GGT, gamma-glutamyl transferasa; IBATi, inhibidor del transportador ileal de ácidos biliares; INR, razón internacional normalizada; ITU, infección del tracto urinario; LSN, límite superior de la normalidad; m, mes; MDR3, proteína de resistencia a múltiples fármacos 3; ObsRO, resultado informado por observador; ODX, odevixibat; PFIC, colestasis intrahepática familiar progresiva; RIF, rifampicina; sem, semana; TH, trasplante de hígado; UDCA, ácido ursodesoxicólico; UE, Unión Europea; vit, vitamina; VLS, vitaminas liposolubles.

Referencias: 1. Gonzales E, *et al.* JHEP Reports 2023;5:100844; 2. European Association for the Study of the Liver. J Hep 2024;81:303–325; 3. Bylvay® (odevixibat). FDA US PI (último acceso Sept 2025); 4. Bylvay® (odevixibat). EMA SmPC (último acceso Sept 2025); 5. Thompson RJ, *et al.* JHEP Rep 2023;5:100782; 6. Thompson RJ, *et al.* AASLD 2024. Abstract 5045 (Póster); 7. ICON Laboratory Services, Inc. Laboratory manual. 2024; Version 6:72–73.

Contribuciones de los autores: Contribuciones sustanciales a la concepción/diseño del estudio o a la adquisición/análisis/interpretación de los datos: todos los autores; redacción del manuscrito o revisión crítica del mismo con contenido intelectual relevante: todos los autores; aprobación final de la publicación: todos los autores. Etienne Sokal no pudo contribuir al desarrollo del póster, pero figuró como autor en el envío original del resumen. Hasan Özen, Wendy L. van der Woerd, Mary Elizabeth Tessier, Mohammad Ali Shagrani, Emmanuel González, Henkjan J. Verkade, Nathan Touati, Virginie Jacquemin, Fatine Elaraki, Praneeta Nagraj y Terese Wallefors figuraban como autores en el envío y la presentación original del abstract en AASLD 2025.

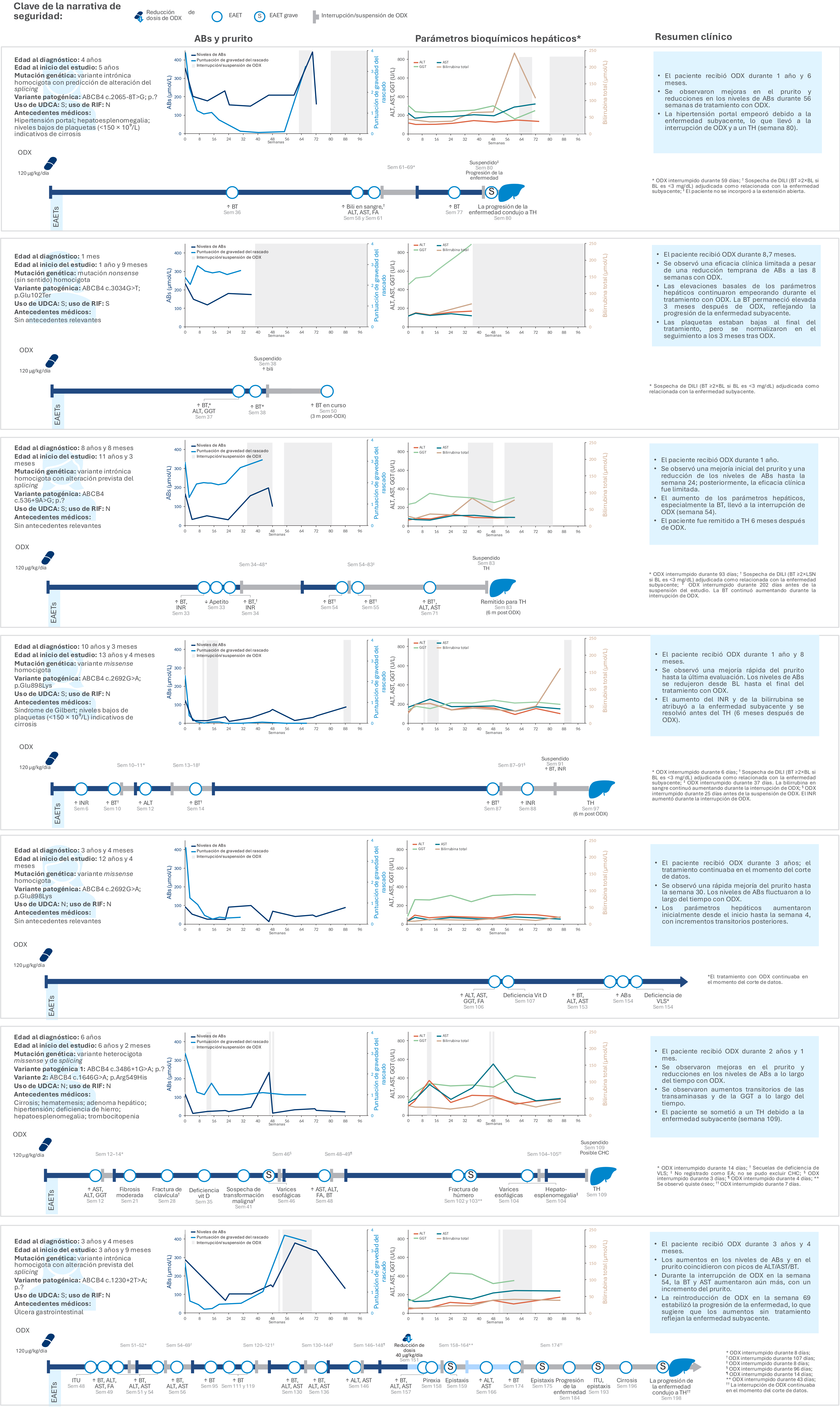
Agradecimientos: Los autores agradecen a todos los pacientes que participaron en el estudio, así como a sus cuidadores, equipos asistenciales, investigadores y personal de investigación de las instituciones participantes.

Declaraciones de conflicto de intereses: TG (Tassos Grammatikopoulos): Albireo Pharma, una compañía de Ipsen, y AstraZeneca – consultor; CC (Charly Courteval): Ipsen – empleado; RJT (Richard J. Thompson): Albireo Pharma (Ipsen), Alnylam Pharmaceuticals, Glycine, Mirum Pharmaceuticals, y Spruce Biosciences – consultor; Generation Bio, Integra Therapeutics y Rectify Therapeutics – consultor y opciones sobre acciones.

Apoyo en redacción médica: Los autores agradecen a Nucleus Global por proporcionar apoyo en redacción médica y edición, financiado por Ipsen de acuerdo con las guías de Buena Práctica de Publicación.

Previamente presentado en American Association for the Study of Liver Diseases (AASLD) Congress 2025 | Washington DC, EE.UU | Noviembre 7–11, 2025

Este estudio fue patrocinado por Albireo Pharma, Inc., una compañía de Ipsen.



Impacto de maralixibat en la carga del cuidador de pacientes con síndrome de Alagille y colestasis intrahepática familiar progresiva: situación inicial y seguimiento a los 6 meses

Natasha Dilwali,^{1,2} Fiona Coll,³ Yushan Kim,⁴ Esther Leon,⁴ Robin Howard,⁴ Rachel Hallum-Montes,³ Douglas B. Mogul,⁴ Wikrom Karnsakul⁵

¹Department of Pediatrics, Johns Hopkins University, Baltimore, Maryland, USA; ²Columbia University Irving Medical Center, New York, New York, USA; ³Motivo Insights, Colorado Springs, Colorado, USA; ⁴Mirum Pharmaceuticals, Inc., Foster City, California, USA; ⁵Division of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Department of Pediatrics, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, Maryland, USA

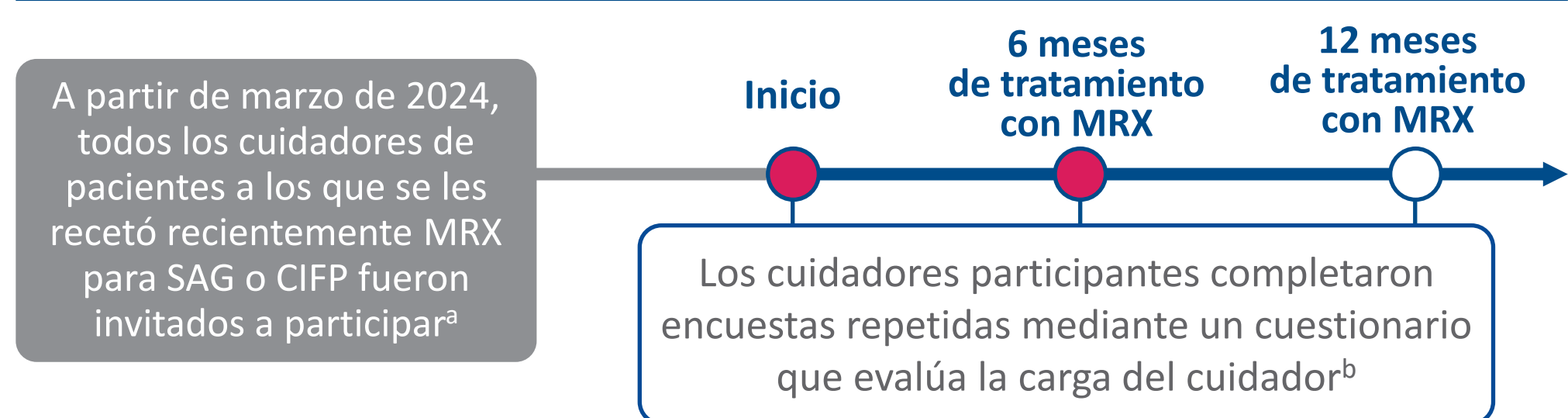
Introducción

- El síndrome de Alagille (SAG) y la colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) son enfermedades hepáticas colestásicas infrecuentes asociadas a prurito grave y a una reducción de la calidad de vida relacionada con la salud (CdVRS).^{1,2}
- Maralixibat (MRX) es un inhibidor del transportador ileal de ácidos biliares que evita la recirculación enterohepática de ácidos biliares y está aprobado para lo siguiente^{3,4}:
 - Tratamiento del prurito colestásico en pacientes con SAG de ≥2 meses de edad en la UE y de ≥3 meses de edad en los EE. UU.
 - Tratamiento de la CIFP en pacientes de ≥3 meses de edad en la UE y tratamiento del prurito colestásico en pacientes con CIFP de ≥12 meses de edad en los EE. UU.
- Una encuesta transversal multinacional reciente de cuidadores de niños con SAG mostró impactos negativos generales en la salud emocional, el sueño, la actividad diaria y la carga laboral del cuidador.⁵
- Los ensayos clínicos de maralixibat en participantes con CIFP han mostrado que las mejoras del prurito se correlacionan con mejoras en la CdVRS y el sueño.^{6,7}
- Un estudio basado en encuestas de cuidadores de pacientes con SAG o CIFP a los que se les recetó recientemente maralixibat evaluó la carga del cuidador antes y después del inicio del tratamiento.⁸
 - Los resultados iniciales mostraron que los cuidadores experimentaban una carga con respecto al sueño, la productividad, el empleo y la salud mental antes de iniciar el tratamiento con maralixibat.

Objetivo

- Describir los cambios en la carga del cuidador, incluidos el sueño y la salud mental, después de 6 y 12 meses de tratamiento con maralixibat en niños con SAG o CIFP.

Métodos



⁹Todos los pacientes a los que se les recetó maralixibat en los EE. UU. recibieron el medicamento a través de una única farmacia. ⁸El cuestionario incluyó los instrumentos validados HADS y ZBI-12.

- Los datos de la encuesta se analizaron utilizando estadísticas descriptivas, medianas, desviaciones estándar y proporciones al inicio y después de 6 y 12 meses de tratamiento con maralixibat.

Resultados

Tabla 1. Datos demográficos iniciales de los cuidadores que completaron la encuesta de 6 meses

Parámetro, n (%)	Cuidadores (N = 12)
Edad (años)	
17-29	4 (33,3)
30-39	6 (50,0)
40-49	2 (16,7)
Sexo, mujer	11 (91,7)
Educación	
Título de bachillerato o equivalente	4 (33,3)
Grado universitario	5 (41,7)
Posgrado	1 (8,3)
Título de asociado o programa técnico/profesional	2 (16,7)
Empleo	
A tiempo completo	9 (75,0)
A tiempo parcial	1 (8,3)
Cuidador a tiempo completo/ama de casa	2 (16,7)

Tabla 2. Datos demográficos iniciales y características clínicas de pacientes con SAG o CIFP

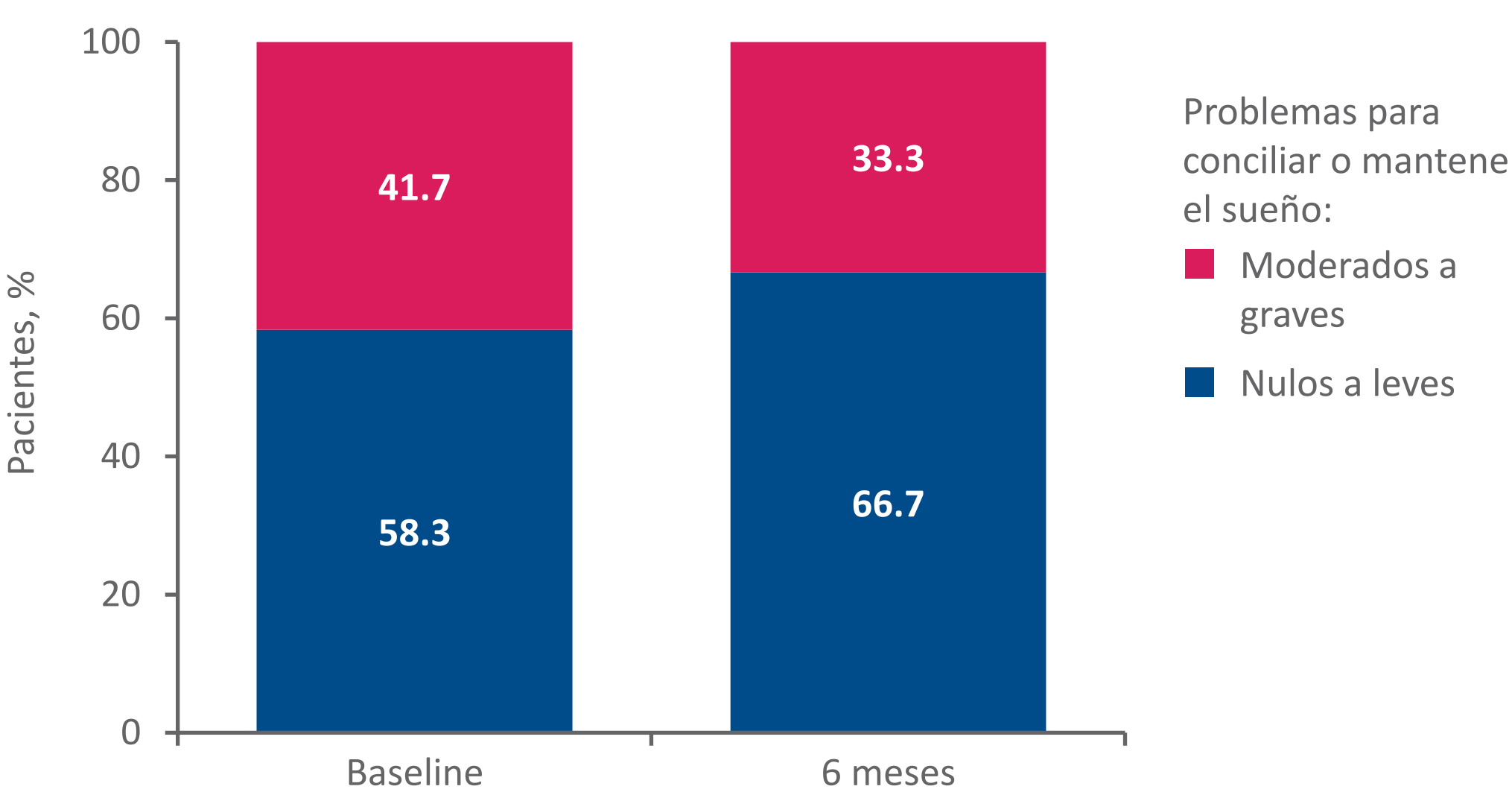
Parámetro, n (%)	Pacientes con SAG o CIFP (N = 12)
Edad (años)	
1-4	9 (75,0)
5-10	1 (8,3)
11-17	2 (16,7)
Sexo, masculino	7 (58,3)
Estado de la enfermedad	
SAG	10 (83,3)
CIFP	2 (16,7)
Intensidad del picor ^a	
Nula	1 (8,3)
Leve	2 (16,7)
Moderada	6 (50,0)
Grave	3 (25,0)
Medicamentos actuales para el picor	
Ursodiol	11 (91,7)
Rifampicina	5 (41,7)
Antihistamínico ^b	4 (33,3)
Odevixibat	1 (8,3)
Maralixibat ^c	2 (16,7)

^aLa gravedad del picor fue evaluada e informada por el cuidador. ^bIncluye difenhidramina, hidroxizina o ciproheptadina. ^cLas encuestas iniciales se podían completar antes de recibir la primera receta de maralixibat o en las dos semanas posteriores.

- De los 28 cuidadores que completaron encuestas al inicio, 12 cuidadores completaron encuestas repetidas después de 6 meses de tratamiento con maralixibat y cuatro cuidadores después de 6 y 12 meses de tratamiento con maralixibat.
 - Dado el pequeño tamaño de la muestra, los hallazgos a los 12 meses son preliminares.

Resultados (cont.)

Figura 1. Calidad del sueño experimentada por pacientes con SAG o CIFP, según lo informado por el cuidador (N = 12)

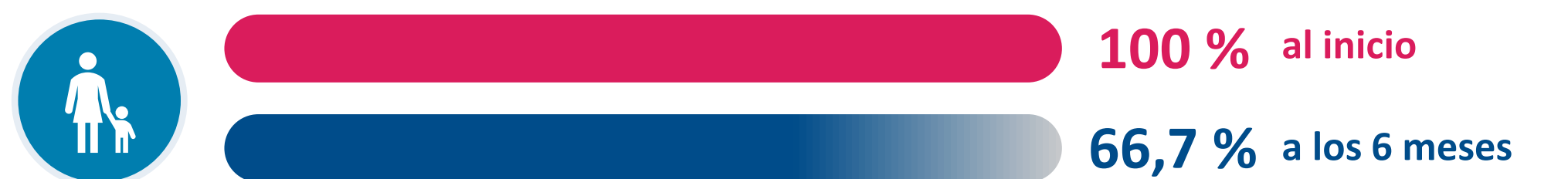


- Entre cuatro cuidadores con datos en todos los puntos temporales, la calidad del sueño experimentada por el paciente según lo informado por el cuidador se mantuvo constante al inicio y a los 12 meses; tres informaron ausencia de problemas o problemas leves para conciliar o mantener el sueño, y uno informó de problemas moderados.

Porcentaje de cuidadores que informaron que su calidad del sueño se vio afectada por el cuidado (N = 12):



Porcentaje de cuidadores que informaron que su sueño puede estar algo afectado a muy afectado por el picor de su hijo (N = 12):



Impacto del cuidado en el sueño (0 = sin impacto; 10 = impacto extremo; N = 12):

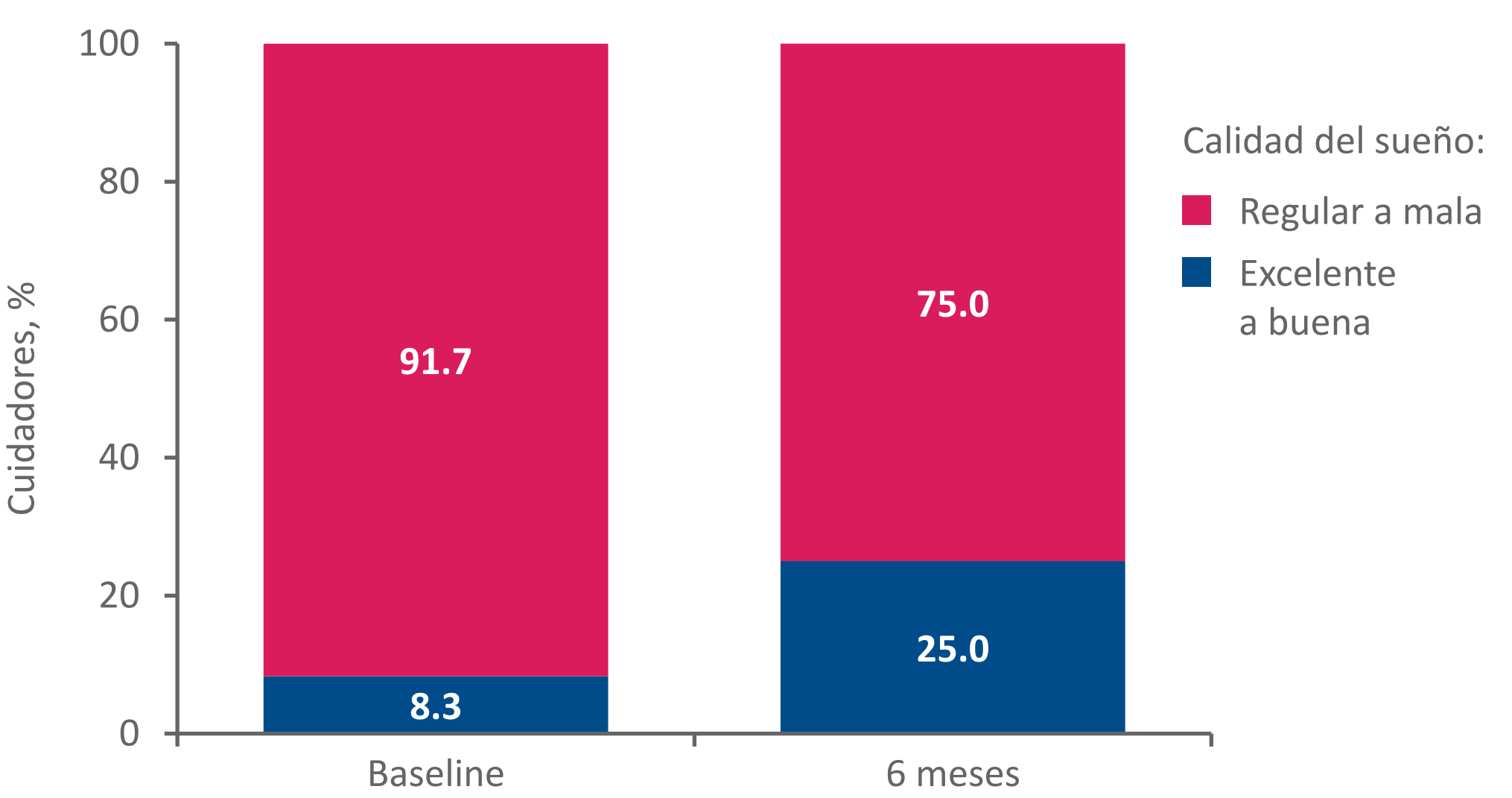


Horas de sueño del cuidador por noche en el último mes (N = 12):



- Entre los cuatro cuidadores con datos en todos los puntos temporales, el número que informó que el sueño se vio afectado algo a mucho por el picor de su hijo fue de cuatro al inicio, dos a los 6 meses y tres a los 12 meses.
- A los 12 meses, los cuidadores (n = 4) informaron una mediana del impacto del sueño de 3,3 (en una escala de 10 puntos) y 5,8 horas de sueño por noche en el último mes.

Figura 2. Calidad general del sueño del cuidador (N = 12)



- De cuatro cuidadores con datos en todos los puntos temporales, los que informaron de una buena calidad del sueño en general fueron uno al inicio, dos a los 6 meses y tres a los 12 meses.

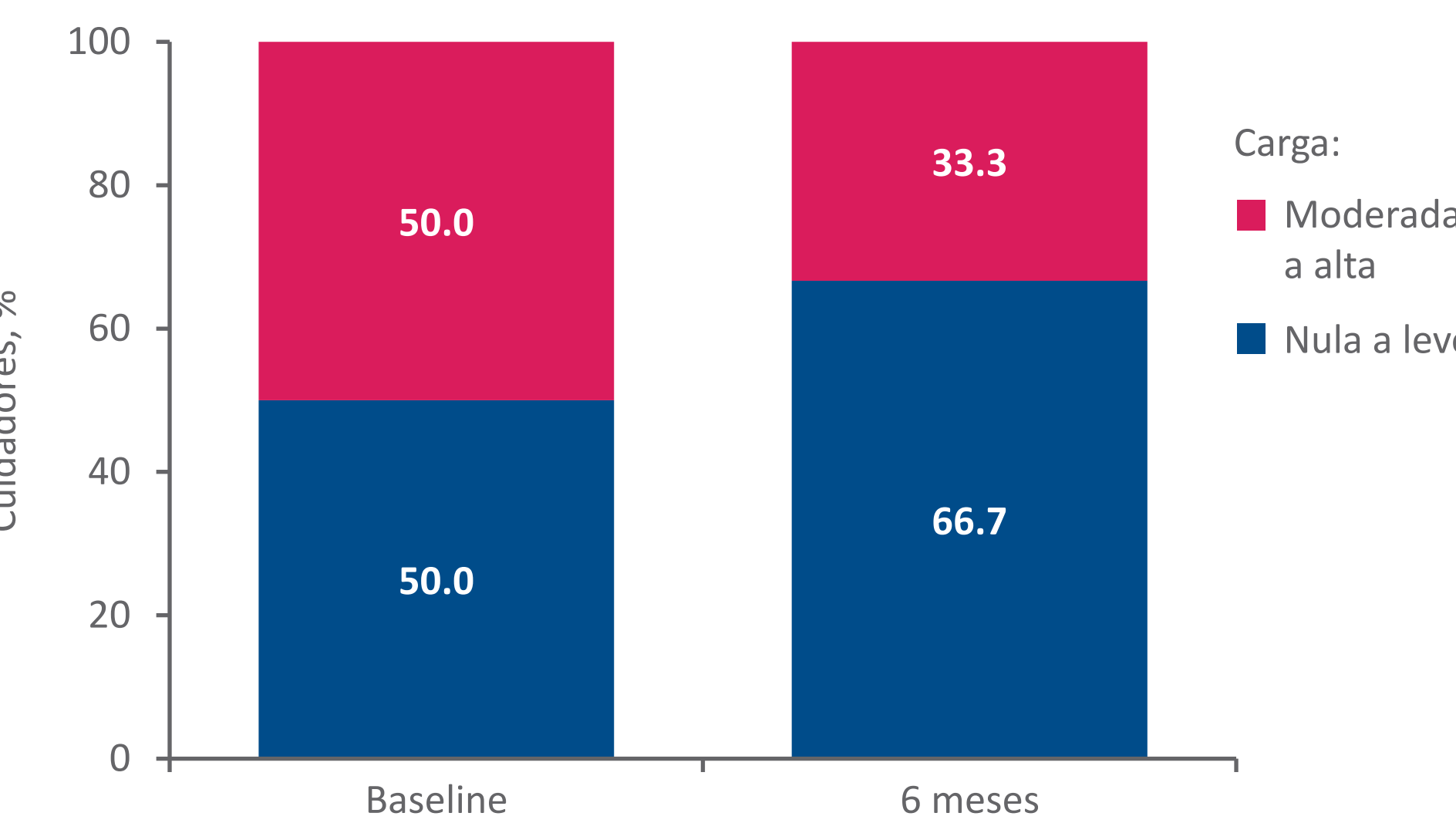
Conclusiones

- Estos resultados sugieren que el tratamiento con maralixibat puede reducir la alteración del sueño del cuidador, probablemente debido a mejoras en la gravedad del prurito entre los pacientes.
- Las tendencias de la ZBI-12 respaldan la reducción de la carga tras el tratamiento con maralixibat; mientras que los resultados de ansiedad y depresión de la HADS no mostraron tendencias uniformes.
- Estos hallazgos preliminares son alentadores y justifican un seguimiento a largo plazo para comprender plenamente los beneficios más amplios para el cuidador en el tratamiento con maralixibat.

ZBI-12: Medida autoinformada de la carga financiera, social, personal, emocional y relacionada con la salud de brindar cuidados⁹

Después de 6 meses de tratamiento con maralixibat, el 66,7 % de los cuidadores informaron de una carga de nula a leve frente al 50,0 % al inicio

Figura 3. Categorías de puntuación ZBI-12 entre los cuidadores (N = 12)⁹



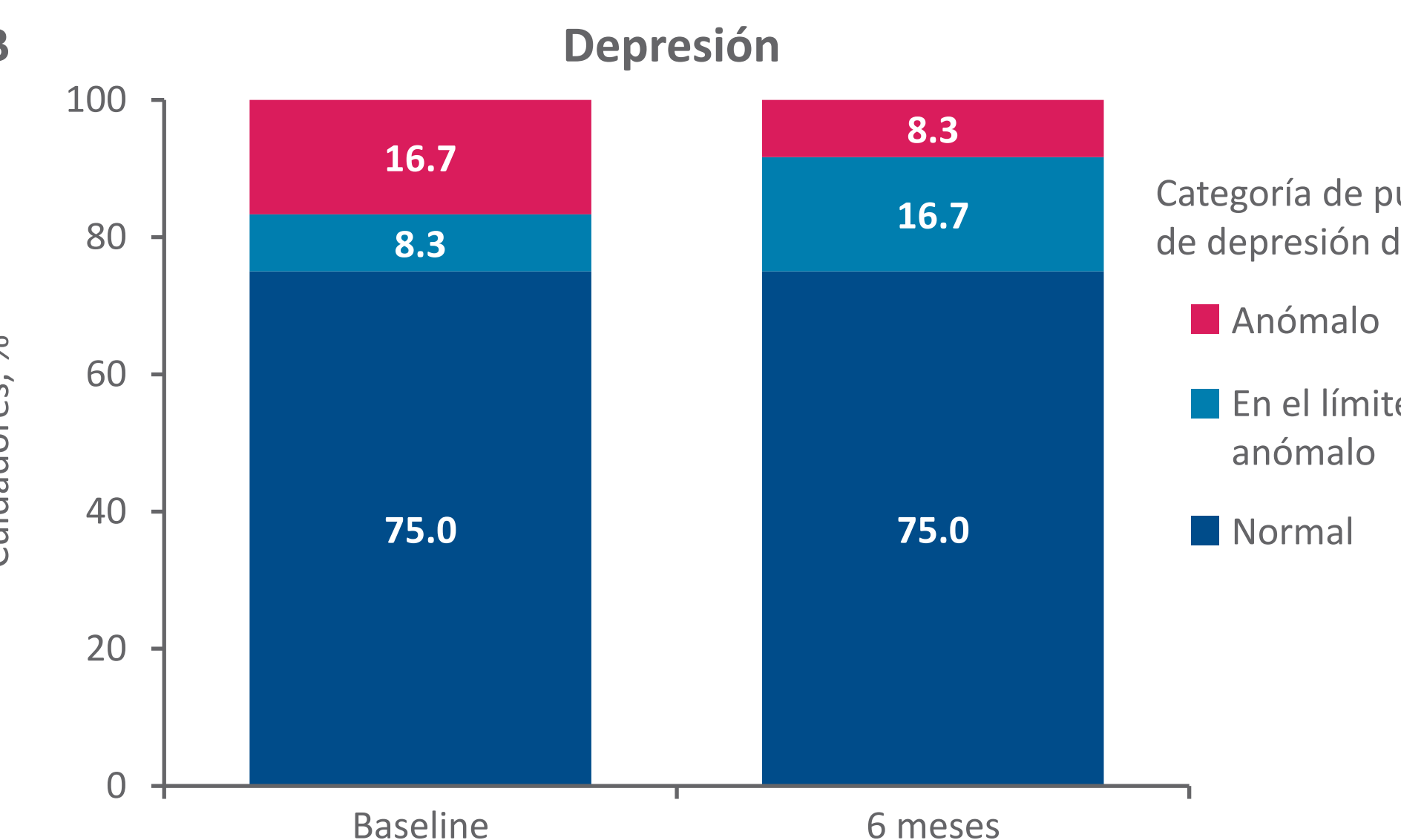
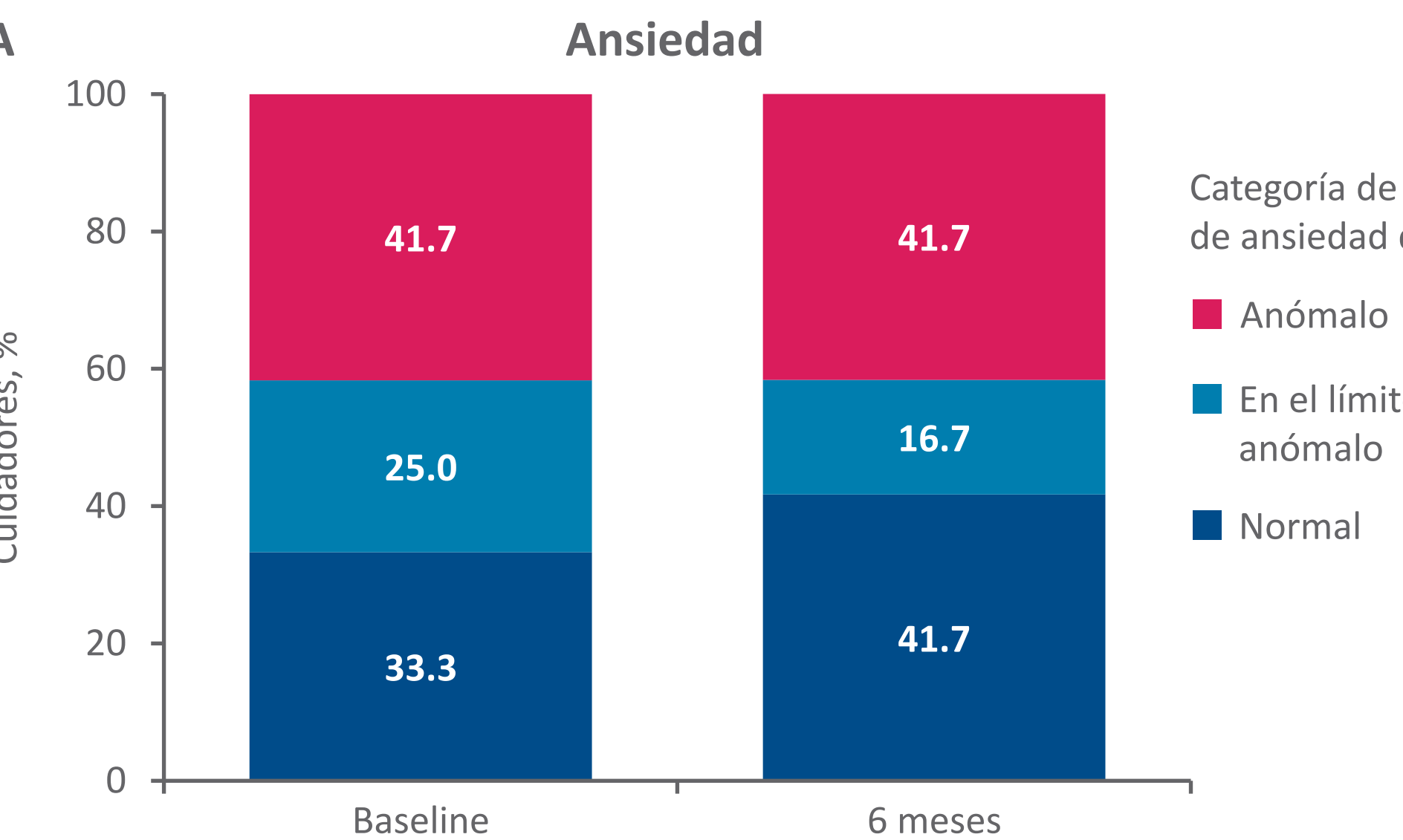
⁹ZBI-12 es una escala de 0 a 48, donde 0 a 10 = carga de nula a leve, >10 = carga de moderada a alta.⁹

- Entre los cuatro cuidadores con datos a los 12 meses, la carga no cambió con el tiempo: tres cuidadores informaron de una carga nula o leve, y uno señaló una carga leve a moderada o alta.

HADS: Medida autoinformada que evalúa los síntomas de ansiedad y depresión¹⁰

Después de 6 meses de tratamiento con maralixibat, un cuidador tuvo puntuaciones anómalas en la HADS relacionadas con la depresión frente a dos al inicio

Figura 4. Categorías de puntuación de (A) Ansiedad y (B) Depresión de la HADS entre los cuidadores (N = 12)⁹



⁹Las escalas de ansiedad y depresión de la HADS son de 0 a 21, donde 0 a 7 = normal, 8 a 10 = en el límite de lo anómalo y >10 = anómalo.¹⁰

- En la escala HADS de ansiedad, el número con puntuaciones anómalas disminuyó de uno a los 6 meses a cero a los 12 meses.
- Entre los cuatro cuidadores con datos a los 12 meses, las puntuaciones de depresión de la HADS no cambiaron con el tiempo, con tres cuidadores con una puntuación normal y uno con una puntuación en el límite de lo anómalo.

Abreviaturas

Baseline, situación inicial; CdVRS, calidad de vida relacionada con la salud; CIFP, colestasis intrahepática familiar progresiva; HADS, escala hospitalaria de ansiedad y depresión; MRX, maralixibat; SAG, síndrome de Alagille; ZBI-12, entrevista de carga de Zarit de 12 ítems.

Agradecimientos

A los autores les gustaría agradecer a los pacientes, sus familias y los investigadores por su participación en este estudio. Maralixibat es propiedad de Mirum Pharmaceuticals, Inc. Mirum Pharmaceuticals, Inc. financió este análisis. Precision AQ de Bethesda, Maryland, EE. UU., proporcionó apoyo editorial y para la redacción médica de este póster y Mirum Pharmaceuticals, Inc. lo financió.

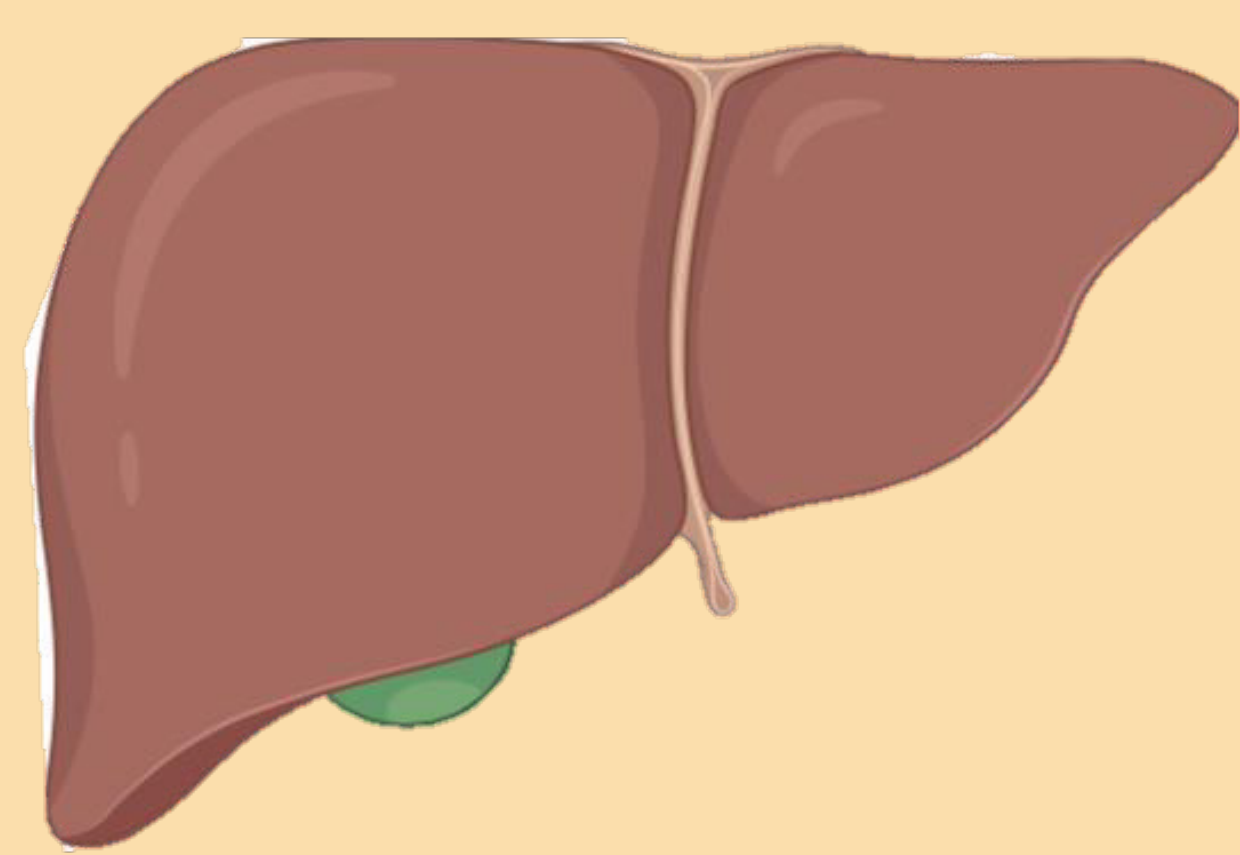
Presentado en el XXXII Congreso de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP); del 14 al 16 de mayo de 2026; Salamanca, España

Divulgaciones

ND no tiene nada que divulgar. FC es consultor de Motivo Insights. YK es consultor de Mirum Pharmaceuticals, Inc. EL, RH y DBM son empleados y accionistas de Mirum Pharmaceuticals, Inc. RH-M es socio fundador de Motivo Insights. WK es consultor de Mirum Pharmaceuticals, Inc., Ipsen Biopharmaceuticals, Inc., Travere Therapeutics, Inc y Gilead Sciences, Inc. Presentado previamente en la American Association for the Study of Liver Diseases (AASLD) The Liver Meeting[®]; del 7 al 11 de noviembre de 2025; Washington, DC, EE. UU., y en la XXXVIII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica (SPGP); el 12 y 13 de marzo de 2026; Lisboa, Portugal.

Referencias

- Kamath BM, et al. *Liver Int.* 2020;40:1812-1822.
- Loomes KM, et al. *Hepatol Commun.* 2022;6:2379-2390.
- LIVMARLI[®] (maralixibat) [resumen de las características del medicamento]. Amsterdam, Países Bajos: Mirum Pharmaceuticals International B.V. Septiembre de 2025.
- LIVMARLI[®] (maralixibat) [información de prescripción]. Foster City, CA: Mirum Pharmaceuticals, Inc. Abril de 2025.
- Lurz E, et al. *Future Rare Dis.* 2024;4:2394010.
- Miethke A, et al. Presentado en NASPGHAN 2023.
- Aquil AA, et al. Presentado en AASLD 2023.
- Dilwali N, et al. Presentado en AASLD 2024.
- Bédard M, et al. *Gerontologist.* 2001;41:652-657.
- Zigmond AS, Snath RP. *Acta Psychiatr Scand.* 1983;67:361-370.



LIMITACIONES DE LOS ÁCIDOS BILIARES COMO MARCADOR DE RESPUESTA EN COLESTASIS INTRAHEPÁTICA FAMILIAR TIPO 1. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Remedios Ros Gracia^a, Miriam Bernabeu Fernández de Liencres^a, Marta Castro Ramos^a, Fernando Labrador Carrillo^a, Rafael González de Caldas Marchal^b. ^aMIR-Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. ^bFEA-Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

INTRODUCCIÓN

- La colestasis intrahepática familiar progresiva tipo 1 (**CIFP 1**) es una enfermedad hepática de herencia autosómica recesiva, causada por alteraciones en el gen ATP8B1.
- Clínica: Colestasis de inicio precoz, prurito intenso y daño hepático variable
- Tratamiento: Inhibidores del transportador ileal de ácidos biliares.

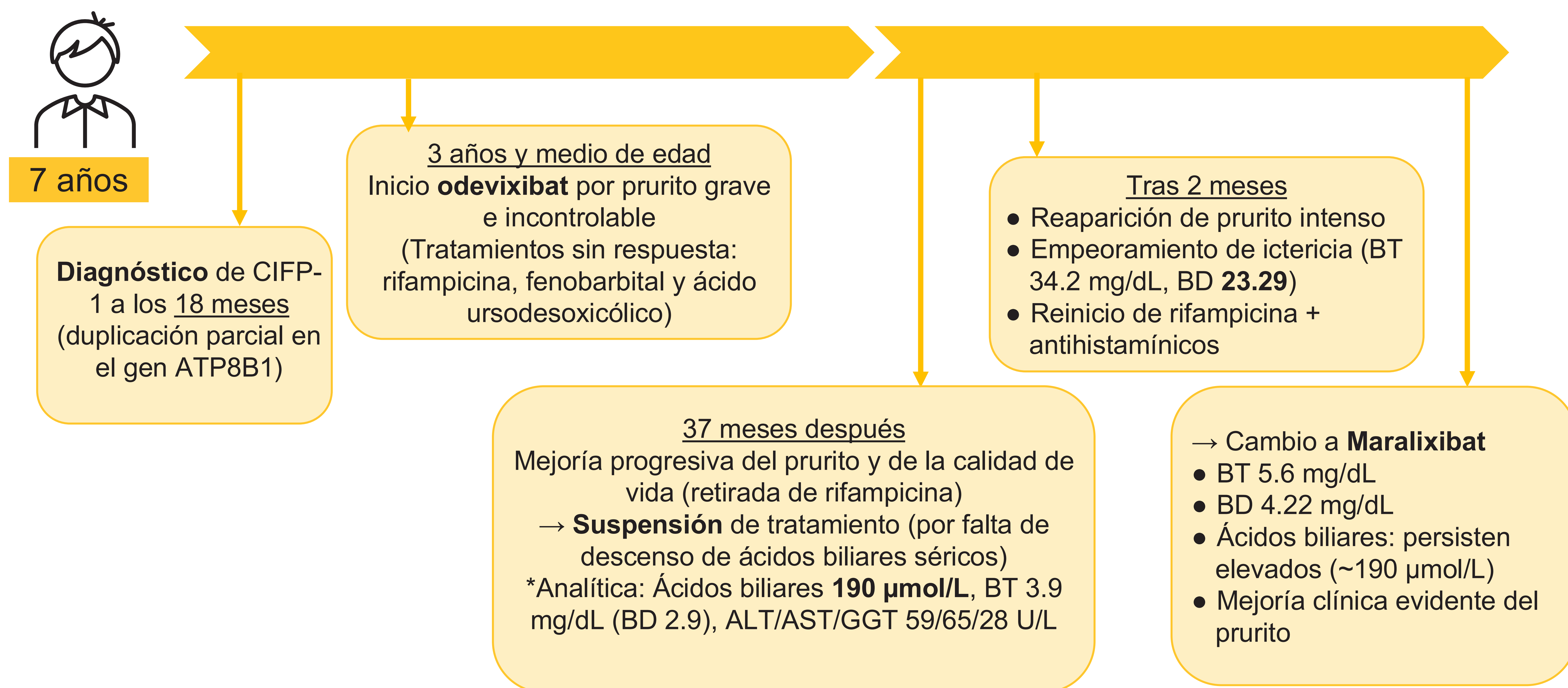


Respuesta bioquímica y clínica no siempre es concordante



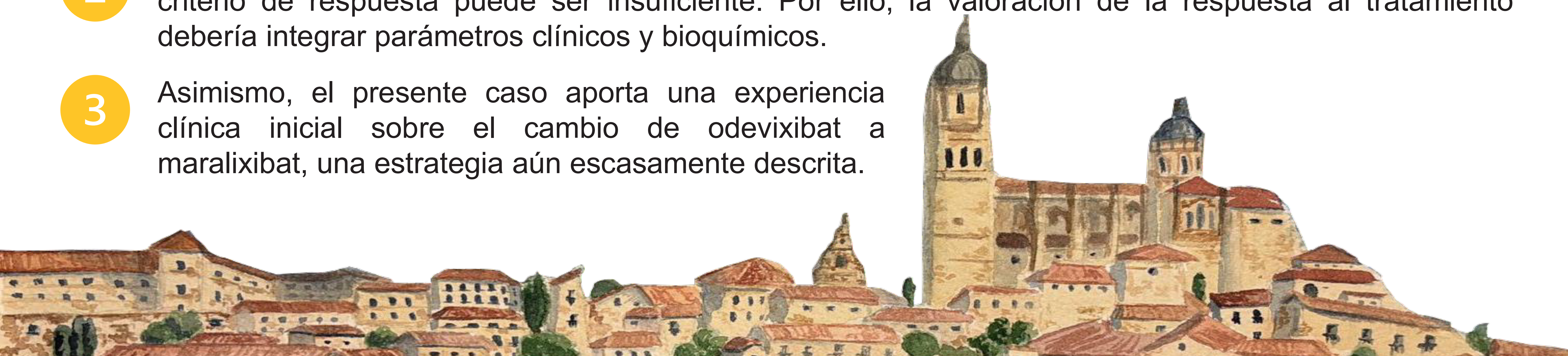
Dificultades en monitorización y toma de decisiones terapéuticas

RESUMEN DEL CASO



COMENTARIOS

- 1 Este caso evidencia la posible **discordancia entre la evolución clínica y los parámetros bioquímicos**, especialmente los ácidos biliares séricos, en pacientes con CIFP tratados con inhibidores del transportador ileal de ácidos biliares.
- 2 La persistencia de ácidos biliares elevados, pese a la mejoría clínica, sugiere que su uso aislado como criterio de respuesta puede ser insuficiente. Por ello, la valoración de la respuesta al tratamiento debería integrar parámetros clínicos y bioquímicos.
- 3 Asimismo, el presente caso aporta una experiencia clínica inicial sobre el cambio de odevixibat a maralixibat, una estrategia aún escasamente descrita.



Embolización transarterial en hiperplasia nodular focal sintomática: a propósito de un caso

Vega-Arango Vega A₁; Lorenzo Garrido H₂; Goñi Oleaga M₂; López Medina A₃; Rey Grimón S₁; Vázquez Morales AM₁; Mikelarena Erdozain M₁; González Mentxakatorre M₁

¹MIR Pediatría. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Basurto, Bilbao.
²Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Basurto, Bilbao.
³Servicio de Radiología Intervencionista, Hospital Universitario Basurto, Bilbao.

Introducción

La hiperplasia nodular focal (HNF) es una neoplasia hepática benigna poco frecuente en la infancia. Habitualmente cursa de forma asintomática, siendo de manera frecuente un hallazgo incidental. La resonancia magnética (RMN) con contraste constituye la prueba de imagen con mayor sensibilidad y especificidad para su caracterización, si bien la biopsia puede ser necesaria para establecer un diagnóstico definitivo. Dadas sus características de benignidad, actualmente el tratamiento quirúrgico se reserva para casos seleccionados. Presentamos el caso de un paciente de 10 años con hiperplasia nodular focal sintomática que precisó de tratamiento intervencionista mediante embolización transarterial.

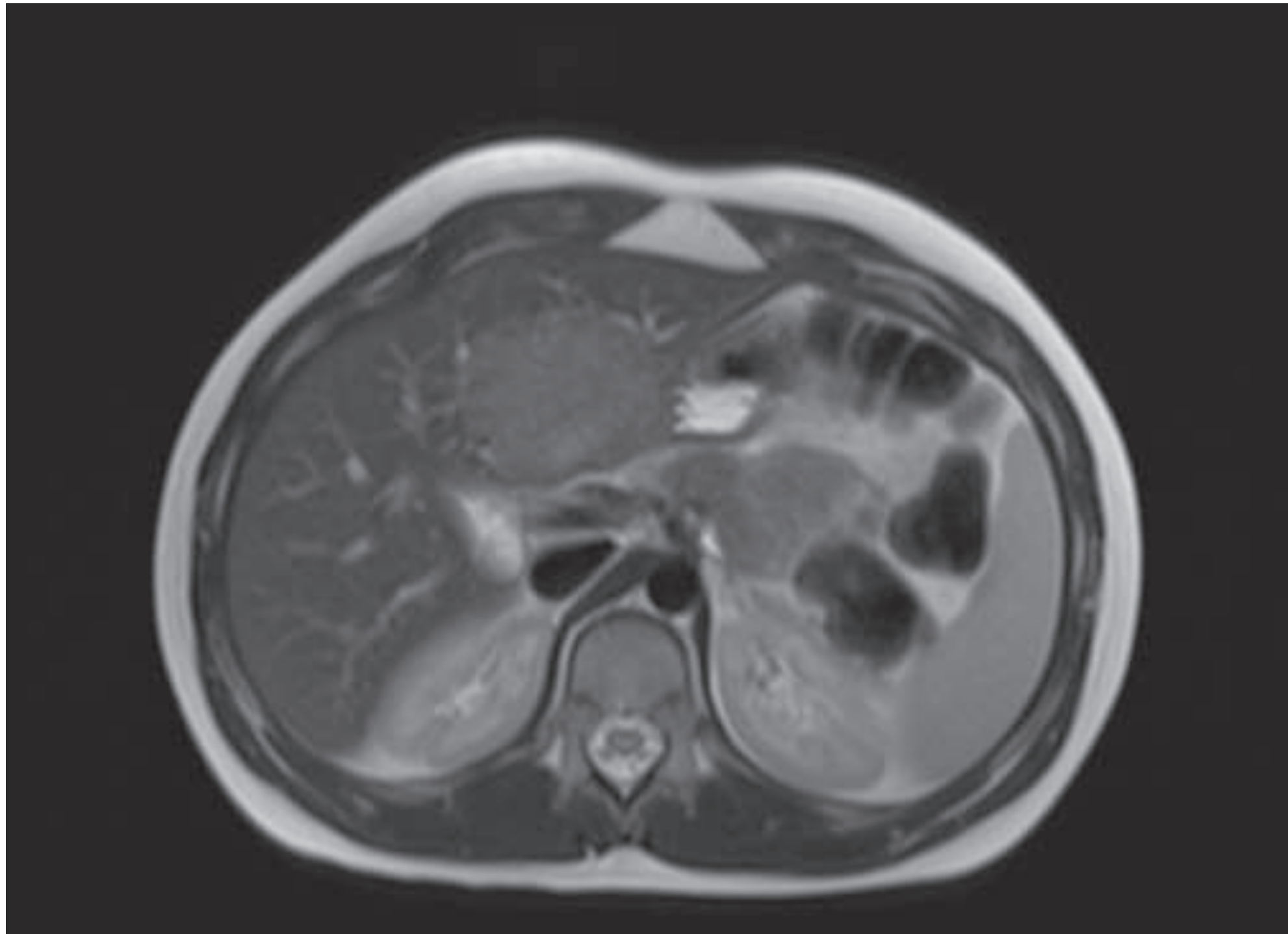
Caso clínico

Niño sano de 10 años de edad remitido a consultas externas de Gastroenterología y Nutrición pediátrica tras hallazgo incidental de lesión focal hepática en ecografía abdominal realizada en contexto de dolor abdominal. Se completa estudio con resonancia magnética y biopsia, que confirman la presencia de lesión hepática única en lóbulo hepático izquierdo, de 5 centímetros de diámetro máximo, cuya anatomía patológica es compatible con HNF. El paciente se encuentra asintomático con exploración física normal. Se adopta una actitud expectante con controles ecográficos cada 6-12 meses.



Pruebas complementarias al diagnóstico

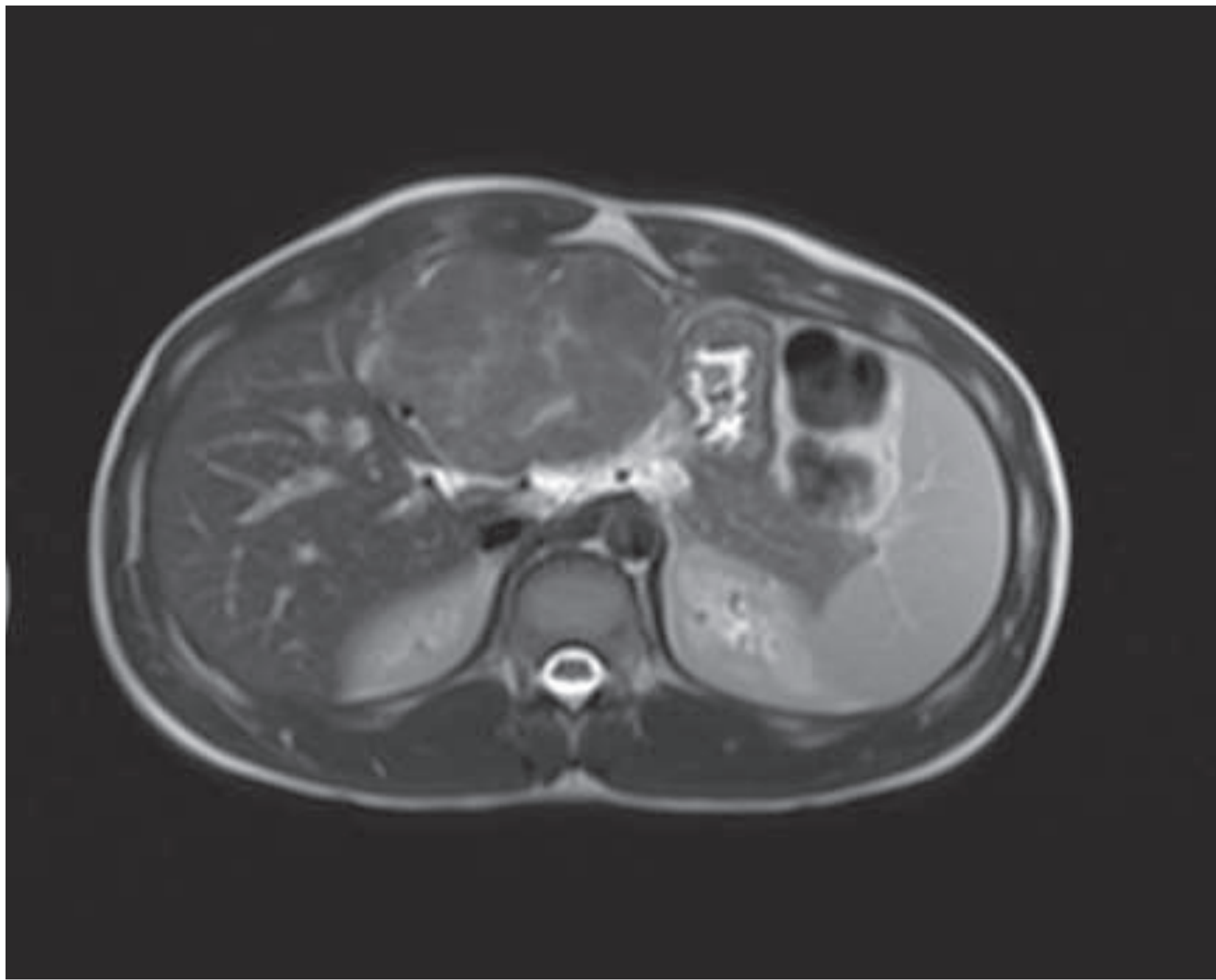
- Análítica sanguínea: perfil hepático normal. Resto sin alteraciones.
- Ecografía abdominal: lesión focal hepática, prácticamente isoecogénica con el parénquima hepático de aspecto sólido y con contorno bien definido de 47 x 42 mm.
- RMN: en el segmento III hepático se visualiza una lesión ocupante de espacio única, de 51 x 41mm, que es homogénea, ligeramente hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, de contornos bien definidos. Presenta realce homogéneo en fase arterial que se mantiene en resto de fases, sin demostrar cicatriz central en las fases tardías. Los hallazgos sugieren hiperplasia nodular focal como primera posibilidad.
- Biopsia hepática: cilindro hepático con cambios compatibles con hiperplasia nodular focal.



RMN al diagnóstico

Evolución y tratamiento

Tras dos años de estabilidad clínica y ecográfica, se objetiva aumento progresivo del tamaño de la lesión hasta un máximo de 10 cm de diámetro a los 4 años del diagnóstico, comenzando en este momento clínica de dolor abdominal epigástrico irradiado a hipocondrio derecho, plenitud postprandial y vómitos, presentando a la palpación masa dura abdominal. Una nueva RMN confirma el aumento de tamaño de la lesión y la presencia de efecto masa sobre cuerpo gástrico, región antro-pilórica y cuello pancreático, sin signos de invasión. Tras la revisión de la bibliografía, se decide tratamiento intervencionista realizándose embolización transarterial (TAE) de la lesión. A los tres meses de la intervención, el paciente se encuentra asintomático y la ecografía muestra una disminución del tamaño y de la vascularización de la lesión embolizada, con un diámetro máximo de 6 cm. Los controles a los 6 y 12 meses tras la intervención muestran estabilidad clínica y ecográfica.



RMN previo a embolización

Comentarios

- En pacientes con HNF asintomáticos y con estabilidad en las pruebas de imagen, la actitud conservadora con seguimiento clínico y radiológico constituye la recomendación actual, debiendo individualizar cada caso.
- La intervención quirúrgica con resección de la lesión es el tratamiento generalmente indicado ante presencia de síntomas, aumento del tamaño de la masa o imposibilidad de descartar malignidad.
- Dentro de las técnicas mínimamente invasivas, la TAE puede ser una alternativa adecuada con un perfil favorable de seguridad y eficacia y buenos resultados a largo plazo. Estudios recientes con seguimiento prolongado muestran que las lesiones hepáticas embolizadas disminuyen progresivamente con el tiempo, llegando en ocasiones a desaparecer, por lo que dicha técnica podría ser considerada como tratamiento alternativo a la resección quirúrgica.



IMPLEMENTACIÓN DE UN PROGRAMA DE RECUPERACIÓN INTENSIFICADA EN CIRUGÍA ENFOCADO EN LA NUTRICIÓN EN ONCOLOGÍA QUIRÚRGICA PEDIÁTRICA

Clara Viñas Torné ¹, Susana Redecillas Ferreiro¹, Raquel Lorite Cuenca ¹, Belén Sarto Guerri ¹, Judith Raya Muñoz ¹, Vanessa Cabello Ruiz ¹, Óscar Segarra Cantón ¹, Marta Freixas Bermejo ¹, Marina Álvarez Beltran ¹, Marta Martos Rodríguez²

¹ Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron
² Servicio de Cirugía Oncológica Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Introducción

La evidencia sobre los programas de **Recuperación Intensificada en Cirugía (RIC)** en el **paciente oncológico pediátrico es limitada**. Los niños con cáncer son particularmente **vulnerables al estrés perioperatorio**, y el **deterioro nutricional** es un **factor de riesgo frecuente** y potencialmente modificable que influye en los resultados quirúrgicos.

Objetivos

Desarrollo e implementación
Diseñar un protocolo RIC centrado en la cirugía oncológica pediátrica.

Evaluación y optimización nutricional sistemática como pilar fundamental de la **prehabilitación**

Evaluación Clínica
Evaluar la viabilidad y seguridad del protocolo.

Medir impacto en:

Estado nutricional perioperatorio	Transfusiones sanguíneas	Transición analgesia oral	Inicio ingesta oral
Movilización temprana	Uso de dispositivos	Uso de morfina	Complicaciones perioperatorias

Métodos

**Diseño protocolo RIC**
Multidisciplinar
Consenso método Delphi

Comparativa de cohortes

Grupo pre-RIC (n=30)
Manejo estándar. No prehabilitación

vs

Grupo RIC (n=62)
Prehabilitación

Resultados

Grupo RIC (n=62) → **>33% Intervención preoperatoria** → 19 requirieron suplementación nutricional por riesgo de desnutrición

	Pre-RIC		RIC
Ingesta oral primeras 24h	80%	↑	85%
Retirada sonda nasogástrica	73,3%	↑	88,3%
Movilización precoz (24h)	10%	↑	30%
Complicaciones postoperatorias	16%	↓	6,7%

	Pre-RIC		RIC
Transfusiones	36,7%	↓	18,3%
Uso drenajes	11,1%	↓	9,1%
Paso a analgesia oral	5,4 (1-30) días	↓	3,7 (1-10) días
Morfina primeras 48h	60%	↓	46,7%
Alta quirúrgica	5 (2-42)		5 (2-24)

 **Tiempo ingesta oral**

 **Uso de dispositivos (drenajes y sondas nasogástricas)**

 **Movilización temprana**

 **Complicaciones postoperatorias**

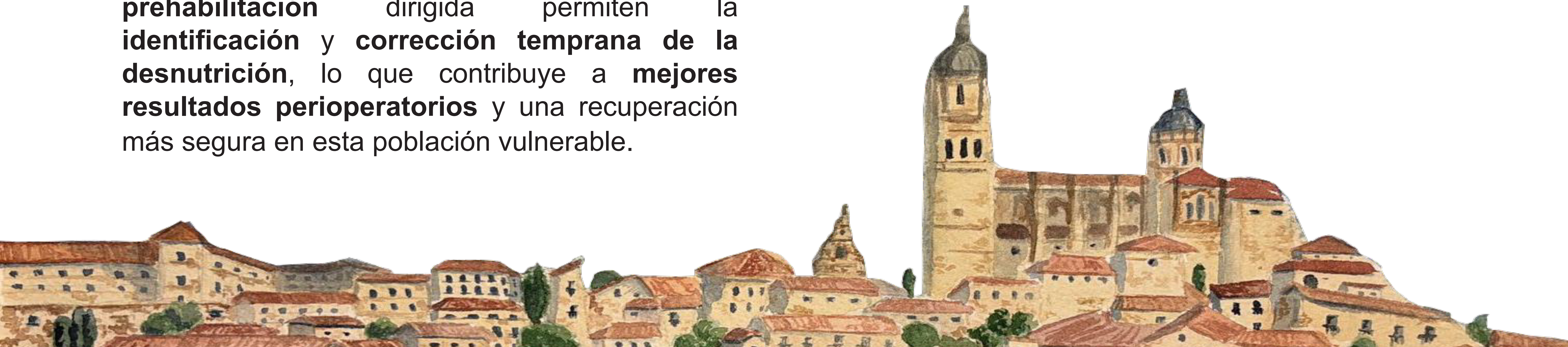
 **Transfusiones sanguíneas**

 **Tiempo transición analgesia oral**

 **Uso de morfina**

Conclusiones

- Un **protocolo RIC** centrado en la nutrición es **viable y seguro** en la **cirugía oncológica pediátrica**.
 - La **evaluación nutricional sistemática** y la **prehabilitación** dirigida permiten la **identificación y corrección temprana de la desnutrición**, lo que contribuye a **mejores resultados perioperatorios** y una recuperación más segura en esta población vulnerable.
- Necesidad de más estudios** con cohortes mayores para validar estos resultados y perfeccionar el protocolo para su implementación en cirugía pediátrica.



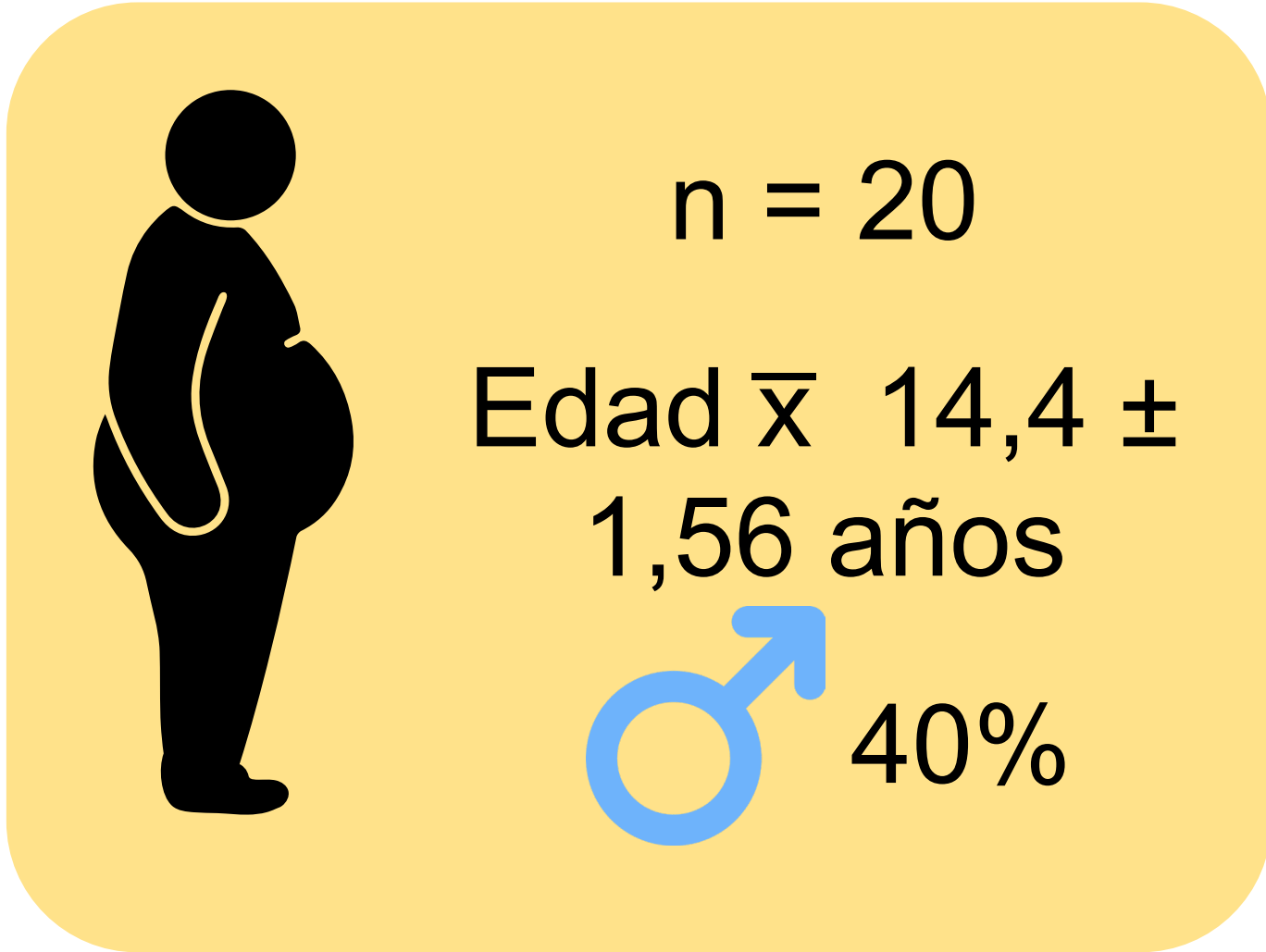
Eficacia de la Semaglutida en adolescentes con obesidad severa: experiencia en la práctica clínica real

M. Gutiérrez Vilar, M. Ruiz Pons, A. Pérez Rodríguez, L. De la Barreda Heusser, JR. Alberto Alonso, AE. Rodríguez Díaz, C. Rosado Alonso, EM. Herrera Rodríguez
Unidad de Nutrición Infantil y Metabolopatías. Unidad Gastroenterología y Hepatología Infantil. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife



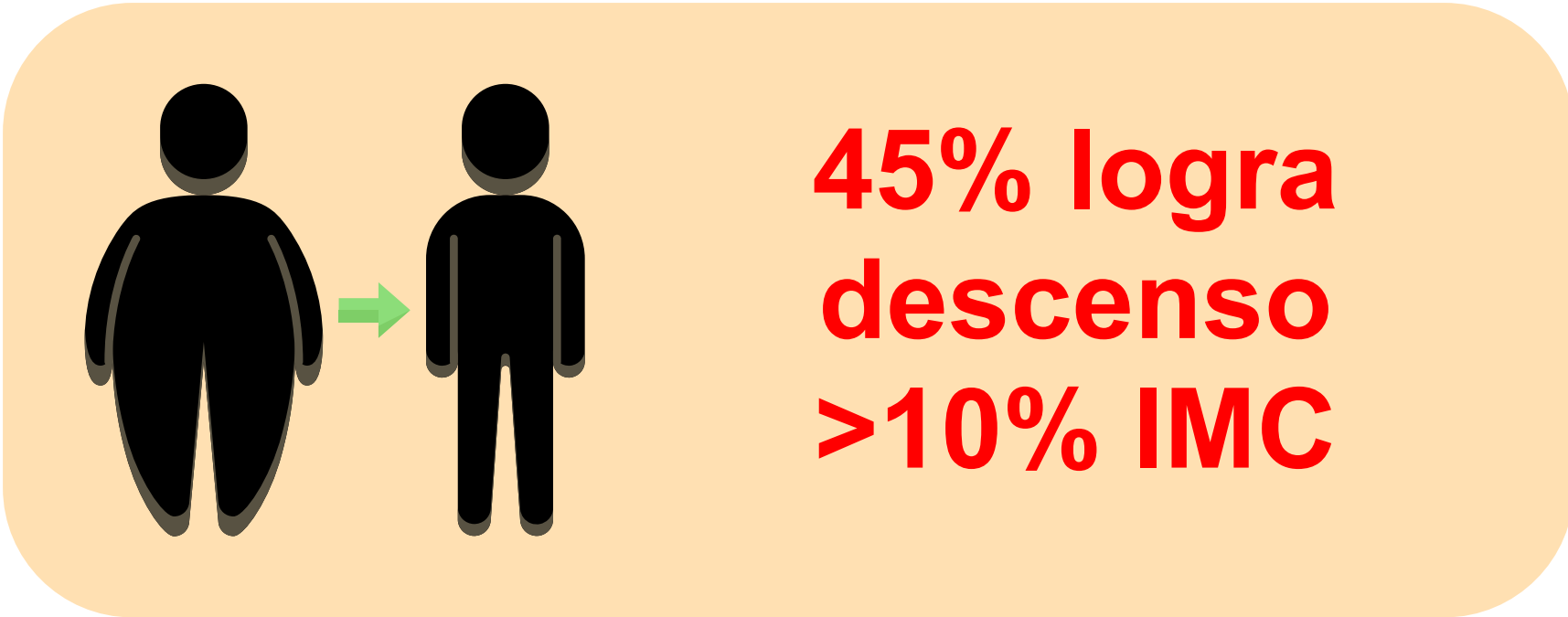
Objetivos:

Analizar la evolución **antropométrica, composición corporal y de comorbilidades** de una cohorte de **adolescentes con obesidad severa** tratados con **semaglutida** junto a **modificaciones de los estilos de vida (MEV)**



- Seguimiento $\bar{x}$ 7,76 meses
- 100% satisfacción
- 50% efectos 2º (80% GI) → 3 retiradas tto
- Moda dosis = 1 mg (máx 1.7)
- 60% continúa en tratamiento

Resultados:



60% del peso perdido corresponde a FM

No se observaron modificaciones en la composición corporal según:

- Desarrollo puberal
- Actividad física extraescolar

Limitaciones:

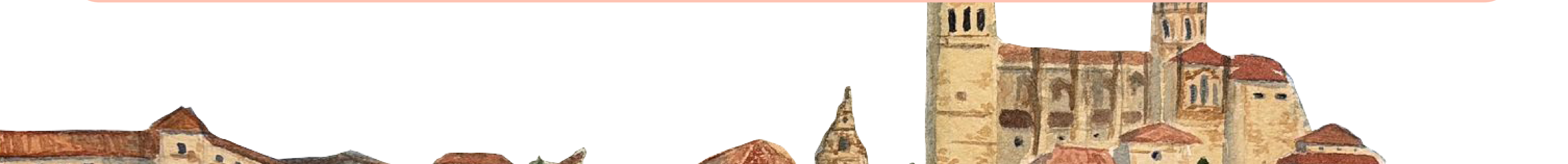
- Ausencia grupo control
- Tamaño muestral reducido
- Escaso tiempo evolución, dificultad para valorar efecto en controles analíticos

Variable	Diferencia de medias (inicial vs final)	IC 95%	Valor p
Peso	106.9 vs 97,03 (-9,78)	-13,06; -6,67	< 0,001
IMC	38,71 vs 34,86 (-3,84)	-5,04; -2,65	< 0,001
Z score IMC	6,99 vs 5,47 (-1,51)	-1,98; -1,04	< 0,001
Cintura	105,62 vs 98,99 (-6,63)	-9,71; -3,55	< 0,001
Cintura/altura	0,638 vs 0,595 (-0,043)	-0,06; -0,02	< 0,001
Rz	479,01 vs 498,75 (22,74)	2,2; 43,28	<0,05
Xc	52,05 vs 54,52 (1,47)	-1,73; 4,67	0,34
Ángulo fase	6,39 vs 6,28 (-0,11)	-0,5; 0,29	0,58
FFM	63,38 vs 59,65 (-3,73)	-5,57; -1,89	< 0,001
FM	40,68 vs 34,56 (-6,12)	-9,33; -2,91	<0,001
BCM	35,27 vs 32,92 (-2,35)	-4,04; -0,65	<0,001
FFMI	22,91 vs 21,43 (-1,49)	-2,11; -0,86	<0,001
FMI	14,75 vs 12,41 (-2,34)	-3,56; -1,12	<0,001
BCMI	12,74 vs 11,78 (-0,96)	-1,62; -0,3	<0,001
Glucemia ayunas	85,27 vs 81,53 (-3,73)	-8,45; 0,98	0,11
HbA1c	5,18 vs 4,97 (-0,2)	-0,39; -0,02	<0,05
Insulina	17,78 vs 19,1 (1,32)	-4,6; 7,24	0,63
HOMA	3,85 vs 3,97 (0,11)	-1,17; 1,41	0,84
Triglicéridos	94 vs 96,23 (2,23)	-23,13; 27,59	0,85
Colesterol total	165,9 vs 154,08 (-11,92)	-28,64; 4,79	0,15
LDL	96,15 vs 94,08 (-2,07)	-19,73; 15,58	0,8
HDL	50,15 vs 40,15 (-10)	-15,29; -4,7	0,001
AST	26 vs 27 (1,5)	-3,45; 6,44	0,52
ALT	37 vs 25,54 (-11,46)	-34,13; 11,2	0,44

IMC: Índice de masa corporal; Rz: Resistencia; Xc: Reactancia; FFM: Masa libre de grasa; FM: Masa grasa; BCM: Masa celular corporal; FFMI: Masa libre de grasa indexada; FMI: Masa grasa indexada; BCMI: Masa celular corporal indexada.

Conclusiones:

La **semaglutida** se muestra como una **opción eficaz, segura y complementaria** a las modificaciones de los estilos de vida en adolescentes con obesidad severa, logrando **reducciones significativas del Z-IMC**. Nos obstante son necesarios estudios prospectivos con mayor tamaño muestras y seguimiento prolongado que **evalúen la reganancia ponderal**.



EVOLUCIÓN NUTRICIONAL PRECOZ DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

E Borregón Rivilla¹, A Bergua Martínez¹, JD Andrade Guerrero¹, I Merinero Ausín¹, F Andrade Guerrero¹, A Moráis López¹

¹Unidad de Nutrición Infantil y Enfermedades Metabólicas, Hospital Universitario La Paz. Madrid

INTRODUCCIÓN

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) conlleva un alto riesgo de malnutrición debido a la enfermedad de base, al acondicionamiento mieloablativo y a las complicaciones digestivas entre otros factores. Un estado nutricional óptimo es determinante para la reconstitución inmunitaria y la regeneración de la médula ósea. Por ello, la evaluación y el soporte nutricional precoz son pilares esenciales para reducir complicaciones y mejorar el pronóstico clínico.

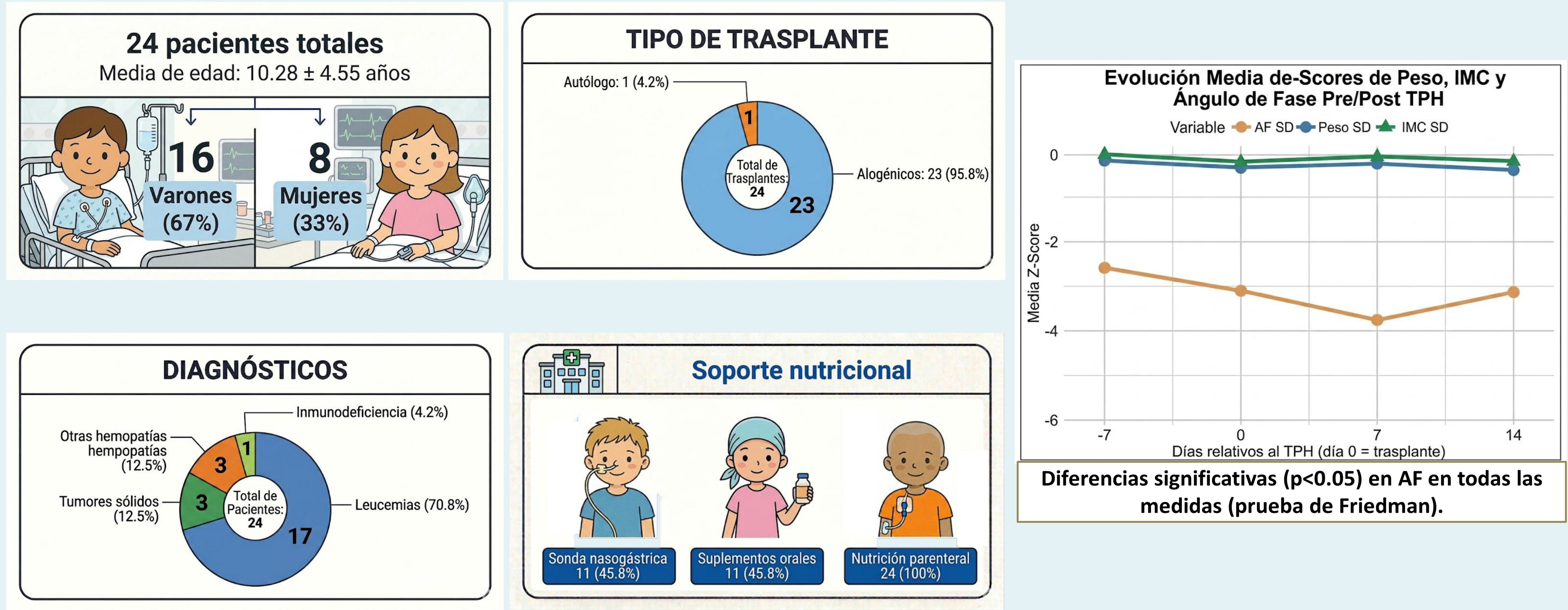
OBJETIVO

Conocer la evolución nutricional en el peritrasplante inmediato de niños receptores de TPH mediante antropometría y ángulo de fase (AF).

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de los TPH llevados a cabo en 2025 en un hospital de referencia para esta terapia. Se recogieron datos nutricionales antropométricos (peso para la edad, IMC para la edad) y de bioimpedancia (AF) y de la terapia nutricional durante el ingreso. Se tomaron medidas semanalmente desde el inicio del acondicionamiento (7 días pre-TPH, momento -7) hasta 3 semanas post-TPH (momentos 0 [día del TPH], +7, +14 y +21).

RESULTADOS



CONCLUSIONES

Los parámetros clásicos de evaluación nutricional, como peso e IMC, pueden subestimar cambios corporales tempranos en pacientes sometidos a TPH. La evaluación periódica rutinaria con bioimpedancia, prestando especial atención al AF(reflejo de la salud celular e integridad de las membranas), sirvió para detectar cambios precoces en el estado de la masa celular, lo que puede ser de ayuda para diseñar la terapia nutricional de forma individualizada en los momentos pre y postTPH inmediato.

