

PATOLOGÍA PANCREÁTICA EN LA INFANCIA: MÚLTIPLES CARAS. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS CON DIFERENTES IMPLICACIONES Y PRONÓSTICOS.

S. Mesonero Cavia, E. De la calle Navarro, A. Calvo Sáez, Z. García Casales, A. Cavero Ibiricu, R. Gago Martín.
UNIDAD DE GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO ARABA. (TXAGORRITXU). VITORIA-GASTEIZ.

INTRODUCCIÓN

Fibrosis quística (FQ): causa más frecuente de **insuficiencia pancreática exocrina** en niños. Sin embargo, existen **otras causas** con un espectro muy variado, desde patología banal a cuadros complejos en los que el conocimiento de las mismas es fundamental para alcanzar un diagnóstico.

CASO CLÍNICO 1

Lactante de 3 meses, **pre-término** 27sem. Peso al nacimiento extremadamente bajo + **colestasis multifactorial** con resolución progresiva.

RESULTADOS DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Elastasa** insuficiente (<100)
- **Estudio metabólico** normal
- **Test de sudor** negativo

EVOLUCIÓN

BEG, **asintomático**, adecuado desarrollo ponderal. Normalización de cifras previas.

INSUFICIENCIA PANCREÁTICA TRANSITORIA MADURATIVA DEL PREMATURO.

CASO CLÍNICO 3

Lactante derivado a la consulta de gastroenterología infantil con **17 meses** por **bronquitis de repetición** y detección de **mala ganancia ponderal**.

RESULTADOS DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Elevación** fluctuante de **transaminasas** sin otros datos de afectación hepática
- **Elastasa** insuficiente <5
- **Neutropenia** intermitente (mínimo 300 neutrófilos)
- Se descarta FQ
- Se solicita **estudio genético**: mutación en gen SBDS del cromosoma 7q1
- **Biopsia de médula ósea** normal, se continuarán realizando evolutivamente

EVOLUCIÓN

Se inician suplementos calóricos con regular ganancia y recibe **soporte con enzimas pancreáticos y vitaminas liposolubles**. Actualmente en seguimiento pendiente de evolución a largo plazo.

SÍNDROME DE SHWACHMAN-DIAMOND.

CONCLUSIONES/COMENTARIOS

1. En los prematuros, puede encontrarse una **INSUFICIENCIA PANCREÁTICA TRANSITORIA MADURATIVA**.

ALTERACIONES PANCREÁTICAS EN LA INFANCIA MUY VARIADAS. NO TODAS TIENEN SIGNIFICADO PATOLÓGICO:

2. Las enzimas pancreáticas pueden estar elevadas en ausencia de enfermedad pancreática, tal y como ocurre en el **SÍNDROME DE GULLO**. Frecuentemente familiares afectos, podría haber una base genética.

3. **SÍNDROME DE SCWACHMAN-DIAMOND 2ª causa de insuficiencia pancreática exocrina** en niños. Se caracteriza por disfunción de médula ósea con neutropenia intermitente y anomalías esqueléticas variables, detención del desarrollo ponderoestatural. **Trastorno autosómico recesivo, mutación en gen SBDS cromosoma 7q1.**