## Jornadas Nacionales del Centenario de la Sociedad Argentina de Pediatría - Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas Mendoza 2011

Casos Clínicos: Desafíos gastroenterológicos

> Dra. Patricia Carbonatto Dra. Marina Gorbarán Dra. Sandra Cosentino

Clínica Materno Infantil San Lucas Neuquén Paciente de sexo masculino de 23 días de vida con Deshidratación Grave por Diarrea Prolongada y Acidosis Metabólica para estudio.

## Antecedentes perinatales:

- Madre sana, primigesta, embarazo controlado, serología negativa, parto por cesárea.
- RNT/PAEG (PN:3280 grs), apgar 9/10.
  Screening neonatal normal.
- Alimentación: LM + complemento desde los primeros días de vida.

- 1º internación: 4 días de vida hiperbilirrubinemia isogrupo-isofactor que requirió luminoterapia.
- 2º internación: 15 días de vida: mala progresión de peso, deshidratación por diarrea acuosa + ITU por Gram negativo, TTO ATB.
- Evoluciona desfavorablemente, se deriva a nuestra institución.

## Al ingreso:

Deshidratación Aguda Severa Acidosis Metabólica Hipercloremica, Poliuria Diarrea acuosa persistente

Anion restante Normal, pH urinario alcalino Aporte hidroelectrolítico EV, requirió correcciones con bicarbonato EV.

Dx: Acidosis Tubular Proximal

Bicarbonato suplementario. Alimentacion via oral.

Persiste con perdidas concurrentes importantes debido a deposiciones cuantiosas liquidas, mas de 15 por día, sin moco sin sangre que llevan nuevamente a deshidratación y acidosis metabólica.

#### Conducta:

Dieta de exclusión de lácteos a la madre y fórmula con Hidrolizado de Caseína.

Continuando con igual clínica se cambia a formula con Péptidos Esenciales, sin mayor respuesta.

Se decide Ayuno como prueba diagnosticoterapéutica y Nutrición Parenteral Total debido a la imposibilidad de alimentación por vía enteral.

Logra disminuir las deposiciones en volumen y frecuencia y normaliza el medio interno.

Buena respuesta al ayuno. Ionograma en materia fecal normal.

Se confirma Diarrea Crónica de tipo Osmótica en paciente con Acidosis tubular renal en tto con bicarbonato.

- Se intenta alimentación con leche con fructosa, como único carbohidrato (Galactomin 19)
- Obteniendose buena respuesta clínica y de laboratorio.
- Diagnostico Presuntivo: Malabsorción de Carbohidratos

Para completar estudios se realizó test de H2 con resultado positivo

Biopsias de tubo digestivo alto normales.

Confirmando el Diagnostico de Malabsorcion de Glucosa- Galactosa.

#### Evolución:

Paulatinamente se logró incrementar los aportes por via enteral hasta suspender NPT.

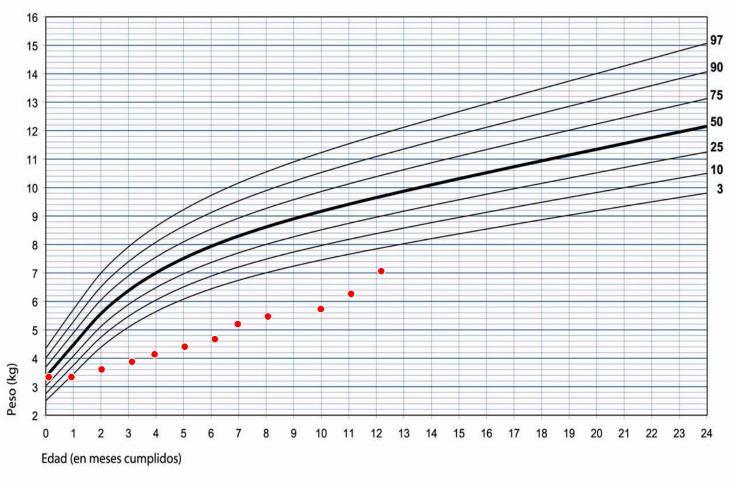
Se otorga alta institucional a los 74 días de vida continuando con alimentación enteral continua, y suplemento de bicarbonato.

## Seguimiento:

Actualmente con 12 meses de vida continúa en control clínico multidisciplinario (pediatra, medica nutricionista, nefrología y gastroenterología).

Se encuentra asintomático desde el aspecto digestivo, pero con difícil manejo nutricional.

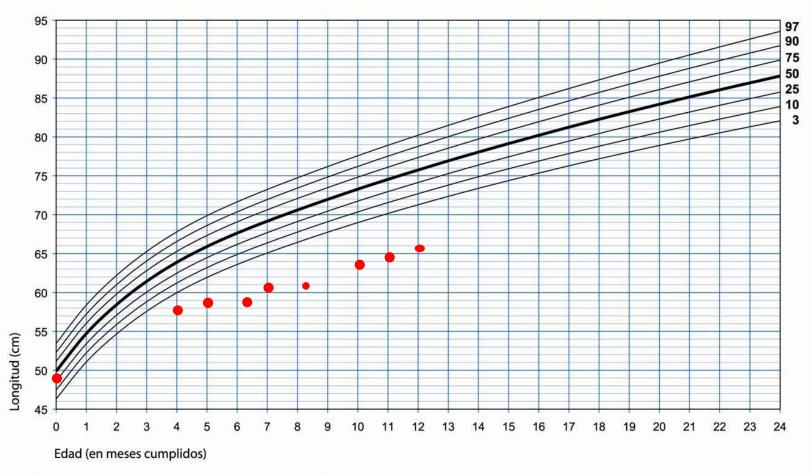
# Peso para la Edad de NIÑOS Percentilos (0 a 24 meses)



Organización Mundial de la Salud. Patrón de crecimiento, 2006

#### Longitud para la Edad de NIÑOS

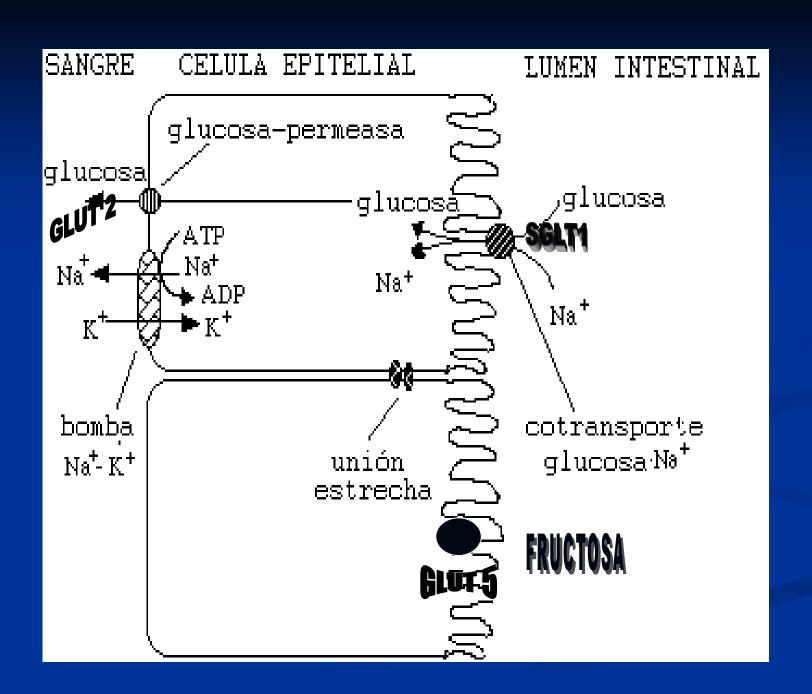
Percentilos (0 a 24 meses)



Organización Mundial de la Salud. Patrón de crecimiento, 2006

### Conclusiones:

- La Malaabsorción de Glucosa-Galactosa, es causa de Diarrea Crónica del lactante, poco frecuente.
- Entidad autosómica recesiva, dada por una mutacion en el cromosoma 22 que codifica al cotransportador de Na-glucosa (SGLT1) en la mucosa intestinal, produciendo alteración en su actividad, con la consiguiente perdida de estos carbohidratos por la luz intestinal.
- Se puede asociar a Acidosis Tubular Renal, y a Nefrocalcinosis lo cual hace más difícil su diagnostico y su manejo.



# Bibliografía:

- Douglas Jaobtein. A 2- Month-old with Persistent Diarhea, MedGenMed. 2005;7(1):13,.Division of Gastroenterology & Nutricion, The Children's Hospital of Philadelphia.
- Ana Abad- Siden. Nutrition management of congenital glucose-galactose malabsorption: A case study. December 1997 volume
   97 Number 12. Journal of the American Dietetic Asociation.
- Walid El-Naggar. Nephrocalcinosis in glucose-galactose malabsorption association with renal tubular acidosis. Pediatr Nephrol (2005) 20:1336–1339
- Özlem Bekem Soylu et al. Nephrocalcinosis in glucose-galactose malabsorption: nephrocalcinosis and proximal tubular dysfunction in a young infant with a novel mutation of SGLT1. Eur J Pediatr (2008) 167:1395-1398.

