

## INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

### P608

#### INTOLERANCIA A LAS PROTEÍNAS DEL HUEVO: REVISIÓN DE 48 PACIENTES

L. San Feliciano Martín, S. de Arriba Méndez, S. González de la Gándara, F.J. Fernández Pastor, A.G. Andrés Andrés, A. Rodríguez Albarrán, F. Lorente Toledano y A. Romo Cortina  
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

La introducción del huevo en el primer año de vida, su gran contenido proteico y su amplio consumo, hacen que el huevo sea el alimento que con más frecuencia produce alergia en el niño pequeño en España. La alergia al huevo es una reacción adversa de patogenia inmune. En la actualidad se conoce que está producido por hipersensibilidad inmediata tipo 1, mediado por anticuerpos IgE.

**Material y métodos:** Revisión de las historias clínicas de 48 niños (29 lactantes y 19 escolares) diagnosticados de intolerancia al huevo en el H. Clínico de Salamanca.

**Objetivos:** Analizar la evolución clínica de los pacientes con intolerancia al huevo, así como los valores de IgE total y específica frente a huevo y otros alérgenos.

**Resultados:** En nuestro medio el motivo principal de consulta es la dermatitis (52%), seguido de espasticidad bronquial (22,9%), urticaria (14,5%), y clínica digestiva (10,4%). Durante su evolución hasta un 80,4% de los pacientes presentaron dermatitis, un 32,6% espasticidad bronquial, un 25% clínica digestiva y el 19% presentó urticarias. La intolerancia al huevo se asoció en un 57% de los pacientes a rechazo a otros alimentos, de los cuales destacan frutos secos, leche, pescados y legumbres.

Los niños alérgicos al huevo con IgE total más alta son aquellos sensibilizados además a neumoalérgenos. El 83% de los pacientes tenían IgE específica clase 2 o mayor frente a clara de huevo, y el 22% frente a yema. Además de ser más frecuentes, los valores de IgE frente a clara de huevo fueron más altos que a yema dentro del mismo paciente en casi todos los casos.

Al diagnóstico únicamente 21 pacientes no presentaron otras sensibilizaciones. En el resto (56%) encontramos otras IgE específicas positivas además del huevo a la leche y los frutos secos, seguido del pescado, ácaros, legumbres...

Durante el seguimiento aumentó hasta el 80% el porcentaje de pacientes con IgE específicas positivas, destacando no solo alimentos, sino también a neumoalérgenos.

### P609

#### DESARROLLO DE OTRAS ALERGIAS TRAS SENSIBILIZACIÓN AL HUEVO EN LACTANTES

S. de Arriba Méndez, L. San Feliciano Martín, S. González de la Gándara, F.J. Fernández Pastor, R. García Sánchez, F. Lorente Toledano, A. Romo Cortina, A. Rodríguez Albarrán, A.G. Andrés Andrés y M.J. Rodríguez Rivera  
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

**Antecedentes y objetivo:** La hipersensibilidad a las proteínas del huevo es considerada como un marcador de riesgo de una posterior sensibilización a inhalantes y del desarrollo de patología alérgica respiratoria. Nuestro objetivo principal

es conocer si existen posteriores sensibilizaciones en los lactantes diagnosticados de alergia a las proteínas del huevo en nuestro Servicio de Alergología.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de un total de 29 niños menores de dos años y medio diagnosticados de alergia a las proteínas del huevo. Analizamos al diagnóstico: sexo, edad, antecedentes familiares, clínica, así como pruebas cutáneas (Prick), IgE total e IgE específica frente a proteínas del huevo. Finalmente, valoramos las variaciones en la IgE, así como las sensibilizaciones posteriores que se han producido con el paso del tiempo.

**Resultados:** El 68% eran varones. La mediana de edad al diagnóstico fue 10 meses (límites: 3-30 meses). Se halló un antecedente familiar de alergia en un 75%. La clínica que motivó la consulta fue dermatológica en un 79,3%, digestiva en el 13,8%, y respiratoria en un 6,9%. Las pruebas cutáneas fueron positivas para clara de huevo en el 88,8%, para yema en el 55,5%, para ovoalbúmina en el 33% y para ovomucoide en un 22%. La IgE específica frente a clara de huevo fue principalmente clase II (42,3%). La IgE total media al diagnóstico fue de 113,6 KU/L ascendiendo al tercer año a 318,6 KU/L. Asimismo, podemos observar un incremento de otras sensibilizaciones, ya que al diagnóstico sólo el 33,3% tenían otros pricks positivos, mientras que asciende a 62% al año, 85,7% al tercer año y 100% al quinto año. Al quinto año un 62,5% presentaba 7 o más pricks positivos. El mayor porcentaje de sensibilización fue para neumoalérgenos.

**Conclusiones:** En todos los niños estudiados se ha demostrado sensibilización posterior a otros alérgenos cinco años después de su diagnóstico de alergia a las proteínas de huevo. Encontramos una elevación de la IgE total coincidente con la sensibilización a otros alérgenos desarrollada posteriormente. Observando la evolución de las pruebas cutáneas, vemos que las sensibilizaciones han ido aumentando, encontrando al quinto año que la mayor parte de los niños (62,5%) ha desarrollado 7 o más sensibilizaciones a diferentes alérgenos.

### P610

#### HALLAZGOS CLÍNICOS E INMUNOLÓGICOS EN EL DIAGNÓSTICO DE LA INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN (IVC)

R.M. Sánchez-Muñoz, J. Clemente Pollán, J.T. Ramos Amador, J. Guerra, L. Allende y J. Ruiz-Contreras  
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

**Objetivos:** Conocer los hallazgos clínicos y de la inmunidad humoral y celular al realizar el diagnóstico de la inmunodeficiencia variable común (IVC)

**Población y métodos:** Es un estudio retrospectivo realizado desde 1986-2001 donde se analizan la edad de aparición de los primeros síntomas, la edad y las manifestaciones clínicas, los niveles de inmunoglobulinas séricas, linfocitos B, la respuesta de anticuerpos frente a la vacunación, las poblaciones y subpoblaciones de linfocitos T CD4 y CD8 y la producción de Interleukina-2 (IL-2) al diagnóstico.

**Resultados:** Epidemiológicos y clínicos: se han identificado 8 pacientes con una edad media de aparición de los primeros síntomas de  $9,5 \pm 7,4$  años y edad al diagnóstico de  $13,7 \pm 9,6$  años. Las infecciones respiratorias aparecen en el 88% de los

pacientes y las manifestaciones digestivas en el 87%, siendo la sinusitis y la diarrea los síntomas más frecuentes, respectivamente. Las manifestaciones autoinmunes como la púrpura trombopénica idiopática, la anemia hemolítica autoinmune y la neutropenia aparecen en el 50% de los pacientes.

**De laboratorio:** Las alteraciones de la *inmunidad humoral* son: un déficit de IgG y/o IgG2 en todos los pacientes, un déficit de IgA en el 75% de los casos, un déficit aislado de IgA como primera manifestación inmunológica en un tercio de los casos y una respuesta alterada de anticuerpos frente a la vacunación. Las alteraciones de la *inmunidad celular* son: un número de linfocitos B normal, de células TCD4 disminuido en 3/4 de los pacientes, CD8 aumentado en la mitad de los pacientes con aumento de los CD8 citotóxicos y una producción disminuida de IL-2.

**Conclusiones:** 1) Es una enfermedad poco frecuente, representa el 15% de todas las inmunodeficiencias diagnosticadas en la Unidad de Inmunodeficiencias y Niños del Hospital 12 de Octubre, cuya edad media de aparición son los 10 años de edad y que se manifiesta clínicamente por infecciones respiratorias y digestivas de repetición, así como por enfermedades autoinmunes. 2) En algunos casos, las células TCD4+ tienen una anomalía parcial en la producción de Interleukina-2; es probable que dicha anomalía sea capaz de producir un bloqueo sutil, pero crítico en el desarrollo de la célula B, que conduce a la ausencia de respuesta de la célula B *in vivo* e *in vitro*. 3) Algunos déficits aislados de IgA son la forma de comienzo de la IVC.

## P611 DERMATITIS ATÓPICA DURANTE LA LACTANCIA MATERNA

M. Gastesi Larrañaga, A. Bilbao Aburto, N. Trebolazabala Quirante, A. Río Bartolomé, N. Bernedo Belar, R. García Pérez, J.M. García Martínez y M.L. Urra Zalvidegoitia  
Hospital de Cruces, Cruces-Barakaldo.

**Antecedentes y objetivo:** Se ha comprobado la presencia de alérgenos alimentarios en la leche materna. En un lactante atópico, la exposición a estos alérgenos a través de la lactancia puede desencadenar la síntesis de anticuerpos Ig E específicos. Demostramos la existencia de sensibilización a alimentos consumidos por la madre en lactantes con dermatitis atópica alimentados con leche materna exclusivamente.

**Material y métodos:** Lactantes diagnosticados de eczema atópico durante la lactancia materna exclusiva, sin haber recibido suplementos de fórmulas adaptadas. Se estudia la sensibilización a leche, huevo y trigo. Consideramos sensibilización el hallazgo de una IgE sérica específica superior a 0,70 KU/L (Cap-Feia). Se excluyó de la dieta materna los alimentos a los que presentaron sensibilización.

**Resultados:** Estudiamos 7 lactantes con edades entre 2 y 6 meses (media 4,4 m) cuyos síntomas se iniciaron entre 1-3 meses de edad (media 1,8 m). Tres lactantes fueron remitidos de Urgencias dónde consultaron por la severidad de la dermatitis. Todos presentaron sensibilización a alimentos consumidos por la madre: Leche (5); Huevo (4), trigo (1). Dos lactantes estaban sensibilizados simultáneamente a leche y huevo y un tercero a huevo y trigo. Tras excluir estos alimentos de la dieta de la madre la dermatitis mejoró en todos los ca-

sos. Durante su seguimiento 5 pacientes han desarrollado otras sensibilizaciones a alimentos.

**Conclusiones:** 1) Los lactantes que desarrollan eczema atópico moderado-severo mientras son alimentados con leche materna exclusivamente, pueden estar sensibilizados a alimentos que consume la madre. 2) En nuestra serie la leche y el huevo son los alérgenos más frecuentemente encontrados. 3) Creemos justificado mantener la lactancia materna excluyendo de la dieta sólo aquellos alimentos a los que el lactante esté sensibilizado y que clínicamente sea responsable de la dermatitis. 4) Los lactantes con dermatitis atópica tienen riesgo de desarrollar sensibilizaciones a varios alimentos.

## P612 SORDERA AUTOINMUNE - SÍNDROME DE COGAN

P. Solís Sánchez, C. Valbuena Crespo, I. Díez López, M. Matas Jorge, I. Benito Orejas y J.M. Herrero Cantalapiedra  
Hospital Universitario de Valladolid, Valladolid.

El Síndrome de Cogan asocia queratitis intersticial no sifilítica e hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva y síntomas vestibulares, tan solo se han descrito 300 casos, siendo < 12 años excepcional.

Presentamos un varón de 10 años, con antecedentes de epilepsia en la madre y hermano gemelo (encefalópata severo, etiología no aclarada). Mioclonías con 4 años, tratado con valprico. EEG posterior normal. Ingresó por aparición brusca de mareo, sin giro de objetos e inestabilidad con vómitos y abdominalgia. Palidez cutánea. Neurológico: marcha inestable, Romberg (-). Tensión y temperatura normal. Analítica con neutrofilia y bioquímica normal. Amoniacó 43,5 ng/dl. VSG 19 mm. Iniciada sueroterapia y tratamiento con metoclopramida no se repiten los vómitos. Normalización progresiva de la ortoposición y de la marcha. Episodio aislado de nistagmus izquierdo y tinnitus ipsilateral con sensación de hipoacusia que se mantiene hasta el alta. Normalización de la serie blanca, resto valores se mantienen. Exploración ORL: otoscopia, audiometría tonal y verbal normal. Oftalmología: Objetiviza tan solo hiperemia conjuntival moderada. Diagnóstico conjuntivitis. EEG, TAC y RMN normales. Alta con seguimiento, mostrando pérdida progresiva audición, neurosensorial bilateral, máxima en 2 meses (100 db). Pruebas inmunológicas con Ac anticócleares negativos. Tratamiento oral con deflazacort, con recuperación parcial hipoacusia, con posterior deterioro auditivo. Nueva exploración oftalmológica presenta queratitis intersticial unilateral, confirmando la sospecha de Sínd. de Cogan. El trastorno laberíntico suele comenzar 2-6 meses después del oftalmológico, excepto en atípicas. 50% antecedentes infección respiratoria. Otras enfermedades autoinmunes asociadas son excepcionales. La negatividad del Wester-blot (como nuestro caso) no descarta el proceso. A pesar del tratamiento inmunosupresor las recidivas son frecuentes (45% cefosofis, 10% ceguera).

Presentamos este caso por su excepcionalidad en < 12 años y lo peculiar de su debut, donde los síntomas vestibulares precedieron a los oculares.

Se había valorado, hasta la confirmación de la presencia de queratitis intersticial, por los antecedentes familiares del paciente, la posibilidad de encefalopatía familiar, de origen mitocondrial, no confirmada en su hermano gemelar.

**P613****ENFERMEDAD DE BRUTON ATÍPICA**

N. Trebolazabala Quirante, R. García Pérez, E. López Granados, M.C. García, A. Arrieta Gutiérrez, N. Maruri Machado, A. Bilbao Aburto y J.M. García Martínez

Hospital de Cruces, Cruces-Barakaldo, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Introducción:** Se ha identificado una mutación en el gen que codifica la tirosinkinasa de Bruton en varones con déficit selectivo de formación de anticuerpos frente a antígenos polisacáridos. Presentamos el caso de 2 hermanos diagnosticados de IDVC, en los cuales se detectó una mutación en dicho gen.

**Caso clínico:** Niño de 8 años que presentaba una atelectasia persistente de la llingula y tos crónica con expectoración. Estudio inmune normal salvo que se confirmó en 2 ocasiones (10 y 14 años) la ausencia de formación de Ac anti-neumococo tras inmunización activa. Tenía hermano de 11 años diagnosticado de IDVC por hipogammaglobulinemia y bronquiectasias persistentes en LII, 3 episodios de neumonía retrocardiaca izda, uno de ellos coincidente con meningitis y no refería clínica cutánea ni digestiva (Estudio inmune: Ig G 385, Ig A 16, Ig M 17 mg/dl, Ac. Heterófilos aglutinantes 1/4 y hemolizantes 1/16-1/32. Isohemaglutininas anti A 1/32 y anti B 1/2. Ac Rubeola 1/16. Ac antitétanos normal. Poblaciones linfocitarias: CD3 79%, CD4 52%, CD 8 33%, CD19 7%, sIg 4%. Estimulación linfocitaria normal con fitohemaglutinina) Dados estos antecedentes se diagnostica de IDVC e inicia tto con gammaglobulina e.v. con buena evolución clínica y prácticamente asintomático. Ambos presentan un fenotipo linfocitario similar (1º hermano último control a los 19 años: CD3 87%, CD4 47%, CD8 34%, CD16 4%, CD19 1%, 2º hermano último control a los 22 años: CD3 80%, CD4 40%, CD8 37%, CD16 9%, CD 19 <1%) por lo que ante la persistencia de linfocitos B bajos se decide realizar despistaje de Enfermedad de Bruton encontrándose en el exón 13 de la BTK una mutación A1254C. La madre de ambos era portadora asintomática de la mutación, sin encontrarse ningún familiar más afecto.

**Comentarios:** Ante todo niño con clínica respiratoria o digestiva, sobre todo, persistente o de curso tórpido hemos de pensar en realizar un despistaje de una inmunodeficiencia primaria. Dado que estos pacientes con un fenotipo leve de E. Bruton pueden evolucionar hacia un fenotipo clásico con la edad y sobretodo dada la importancia de efectuar el consejo genético adecuado, creemos conveniente la realización del despistaje genético en todos aquellos varones afectados de déficit de Ac antipolisacárido.

**P614****NEUTROPENIA SEVERA CRÓNICA CONGÉNITA**

R. García Sánchez, S. de Arriba Méndez, J.A. Martín García, G. Carlone Martín, A. Remesal Escalero y F. Lorente Toledano

Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

La neutropenia crónica severa es un infrecuente trastorno congénito responsable de importantes y recurrentes infecciones que pueden comprometer la vida del paciente.

**Caso clínico:** Varón de cinco meses que es remitido al servicio de Inmunoalergia infantil por haber presentado varios procesos infecciosos. A los 19 días de vida fue ingresado por una onfalitis, con buena respuesta a la antibioterapia intravenosa. Cuando cumple un mes sufre nuevo episodio de onfalitis que cedió con amoxicilina-clavulánico oral y mupirocina tópica. El cordón umbilical tarda dos meses en desprenderse. A los cuatro meses padeció una forunculosis a nivel retroauricular. Había tenido algún proceso catarral de vías altas de carácter banal. No se encontraron antecedentes familiares relevantes.

**Exploración física:** Peso y talla en percentiles normales para su edad. Buen estado general Restos del problema cutáneo retroauricular. Resto de la exploración compatible con la normalidad.

**Exámenes complementarios:** Bioquímica normal. En el hemograma destaca una importante neutropenia ( $0,2 \times 10^3$ ) acompañada de linfocitosis, sin presentar más datos de interés. El estudio de médula ósea es informado como agranulocitosis congénita. La citometría señala una ausencia total de neutrófilos en sangre periférica, con una distribución y fenotipo de las demás subpoblaciones celulares normal, todo ello compatible con una neutropenia congénita grave.

**Evolución:** Con ese diagnóstico comienza tratamiento con factor estimulador de colonias, a una dosis inicial de 5 mcg/Kg, y posteriormente a 7,5 mcg/Kg. La respuesta ha sido muy buena tanto clínica como analíticamente, encontrándose la cifra de neutrófilos en rangos normales.

**Conclusiones:** La neutropenia crónica severa es una patología poco frecuente, pero en la que se debe pensar ante la aparición de infecciones graves y repetitivas. El factor estimulador de colonias es el mejor tratamiento en la actualidad.

**P615****INMUNOGLOBULINA ENDOVENOSA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE HIPER IgE**

M.A. G. del Castillo, L. Marqués, E. Neves, I. Lopes y V. Senra

Hospital María Pía, Porto (Portugal).

Los autores presentan el resultado del tratamiento con Inmunoglobulina endovenosa de un adolescente con Síndrome de Hiper IgE.

Este joven fue diagnosticado a los tres años de edad en la secuencia de neumonías y abscesos pulmonares recurrentes y presentaba valores de IgE de aproximadamente 50.000 U/L. Inicialmente efectuó profilaxis con Cotrimoxazol, manteniendo, sin embargo, abscesos cutáneos y viscerales severos por *Staphylococcus aureus* y micosis recurrentes. En los últimos cinco años fue instituida terapéutica con Inmunoglobulina endovenosa (300 mg/kg de 4 en 4 semanas) con mejoría clínica franca. Se verificó una disminución del número de abscesos y hospitalizaciones, así como una mejoría de la calidad de vida, aunque las fracturas óseas continúen a representar un problema.

El Síndrome de Hiper IgE es una inmunodeficiencia rara en que la terapéutica con inmunoglobulina endovenosa es controvertida dado que estos pacientes presentan niveles de IgG normales. En nuestro paciente esta estrategia proporcionó resultados favorables.

## P616 SÍNDROME DE OMENN ATÍPICO

R. García Pérez, N. Maruri Machado, A. Arrieta Gutiérrez, A. Sojo Aguirre, J. Elorz Lambarri, A. Bilbao Aburto y J.M. García Martínez  
Hospital de Cruces, Cruces-Barakaldo.

**Introducción:** El síndrome de Omenn deriva de un defecto de recombinación de receptores específicos de antígeno. Su base molecular se definió en 1998 (mutación en los genes RAG1 y 2); se caracteriza por ausencia de linfocitos B, expansión oligoclonal autorreactiva de linfocitos T, y cursa con eritrodermia, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia, eosinofilia e hiperIgE.

**Caso:** Varón con asma tórpido desde los 2 meses a pesar de corticoides sistémicos. Toleró BCG, sin problemas, con cicatriz. Ingresó con 7 meses por neumonía recurrente y estancamiento ponderal. Diagnosticado de RGE, se efectuó Nissen, y días después, cuadro similar a sepsis con cultivos negativos. Se realiza estudio: 1320 linfocitos/mm<sup>3</sup> (22%), 900 eosinófilos/mm<sup>3</sup> (15%). IgA 28 IgG 201 IgM 11 mg/dl IgE 4 kU/l; Ac antitétanos negativos. C3, C4 y burst normales. Poblaciones linfocitarias: CD2 79%, CD3 28%, CD4 19%, CD8 7%, CD16 45%, CD19 0,1%, CD4+45RA 1%, CD4+45RO 18%, CD3+DR+ 17%. Estimulación con PHA: basal (192 vs 1223 cpm); postestimulación (4315 vs 127768 cpm), (SI 22 vs 104).  $\gamma$ c, ADA, PNP normales. Biopsia intestinal: atrofia mucosa, eosinofilia; muy escasas células plasmáticas. Poliovirus positivo en heces. VIH negativo. Virus hepatotropos negativos; ceruloplasmina y  $\alpha$ 1AT normales; AMA y AML positivos. Cariotipo 46XY, no quimeras (XX). No donante familiar compatible. Resumiendo: linfopenia, hipogammaglobulinemia y eosinofilia  $\rightarrow$  IDSC B-, sugestivo de defecto de recombinación. Con 8 meses inicia gammaglobulina y cotrimoxazol profiláctico, con mejoría respiratoria espectacular y parcial de la curva ponderal; se retiran corticoides sistémicos. Ante AMA positivos y elevación de transaminasas, reinicio de corticoterapia con mejoría ponderal. Con 17 meses está a la espera de trasplante de progenitores hematopoyéticos. Se realiza estudio genético: sendas mutaciones missense (C1794T y G1323A) en RAG1, típicas del síndrome de Omenn.

**Comentarios:** Infecciones recurrentes o por oportunistas, estancamiento ponderal o diarrea incoercible deben hacer sospechar la presencia de IDP, a pesar del curso clínico atípico. El interés del estudio genético de las IDP deriva de la ampliación del espectro clínico de las mismas, la necesidad de consejo genético y de diagnóstico prenatal y la posibilidad futura de terapia génica.

## P617 ASPECTOS NEUROENDOCRINOS DE LA DERMATITIS ATÓPICA

M.C. Espín Quirante, A. Muñoz Hoyos, F. Contreras Chova, F.J. Garrido Torrecillas, J.A. López Torres, R. Santana Delgado, A. Molina Carballo y E. Nárbona López  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

**Introducción:** La dermatitis atópica (DA) es la expresión cutánea de la atopia, término que también engloba otros padecimientos como el asma y los cuadros alérgicos. En su desarrollo patogénico existe una predisposición genética sobre la

que actúan otros elementos precipitantes. Actualmente hay una proporción cada vez mayor de casos de DA en la población pediátrica.

**Objetivos:** Estudio del papel que juegan mediadores neuroendocrinos como la melatonina y sus efectores periféricos, las  $\beta$  Endorfinas, en el desarrollo de la enfermedad, concretamente en las posibles modificaciones que se establezcan en relación al ritmo circadiano.

**Material y métodos:** Se procede al estudio de 55 niños divididos en 3 grupos: grupo A formado por 15 niños sanos, grupo B compuesto por 20 niños afectados de DA con brote agudo en curso, grupo C integrado por 20 niños diagnosticados de DA, en fase estable de dicho proceso. Se analiza la sangre de los sujetos en dos momentos horarios (9 h y 21 h), procediéndose a la valoración de los niveles de  $\beta$  Endorfinas y melatonina mediante Radioinmunoanálisis (RIA). Para el análisis estadístico de los datos se emplean test de comparación de medias y técnicas de correlación y regresión.

**Resultados:** Melatonina (aMT): los valores diurnos de aMT experimentan una disminución estadísticamente significativa en los niños afectados de DA (con  $p < 0,001$ ). Sin embargo los valores medios nocturnos no experimentan variaciones de interés.

$\beta$  Endorfinas: Se comprueban diferencias estadísticamente significativas tanto para los valores diurnos como para los nocturnos a costa de los valores de los niños con DA en curso (grupo B).

**Conclusiones:** Además de los conocidos factores inmunes presentes en el desarrollo de la DA, sería conveniente para investigaciones futuras considerar el eje neuroendocrino y la armonía entre sus mediadores como elementos que probablemente jueguen algún papel en la patogenia de la enfermedad.

## P618 SEGUIMIENTO DE UNA COHORTE DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA

J. Leal de la Rosa, J.J. Menéndez Suso, A. Ferrira, M.C. García, F. Alonso Falcón y G. Fontán  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

La Enfermedad Granulomatosa Crónica (EGC) es un defecto de uno de los componentes del Sistema Nicotinamida-Adenina-Dinucleótido-Fosfato- Oxidasa de los fagocitos, lo cual provoca incapacidad para la producción de anión superóxido y peróxido de hidrógeno, principal vía de muerte intracelular de determinados gérmenes.

**Objetivo:** Revisar los pacientes diagnosticados de EGC, seguidos en nuestro Hospital desde 1991 para evaluar el tratamiento comparando diferencias entre la forma Ligada al cromosoma X (LX) y Autosómica recesiva (AR).

**Pacientes y métodos:** se seleccionaron 16, que vienen periódicamente a consulta. Todos menos uno están en tratamiento con trimetropín-sulfametoxazol (TMP/SMZ) e Itracozazol.

**Resultados:** 13 (81,21%) son hombres y 3 (18,75%), son mujeres. 11 (68,75%) pertenecen a la forma LX y los 5 restantes (31,25%) a la forma AR. El tiempo de seguimiento fue de 7,69 años/paciente. El índice de infecciones severas por pa-

ciente/año fue antes del tratamiento, 1,26 en las formas AR y 2,66 en las forma L-X. Después del tratamiento este índice ha pasado a ser 0,14 en las formas AR y 0,32 en las L-X.. Las infecciones más frecuentes fueron: linfadenitis (87%), neumonía(75%), abscesos de piel (56,25%), osteomielitis (43,75%), abscesos viscerales (31%). Los gérmenes aislados fueron: *S. Aureus* (37,29%), *Aspergillus fumigatus* (24,13%), *serratia* (5%), *salmonella* (14%), *cándida* (10%), *Pseudomonas* (10%).

**Conclusiones:** 1) En nuestra serie, las formas LX parecen más severas que las formas AR. 2) En nuestros pacientes empleamos profilaxis para el *Aspergillus* debido a su importante prevalencia y a que es el germen que se asocia con mayor mortalidad. 3) A pesar de la mejora en la calidad y esperanza de vida, es una enfermedad grave, por lo que hay que insistir en la prevención (diagnóstico prenatal) y la búsqueda de un tratamiento definitivo.

### P619 CLÍNICA Y EVOLUCIÓN DE TRES CASOS DE CANDIDIASIS MUCOCÚTANEA CRÓNICA

C. Verdú Sánchez, M.C. García Rodríguez y F. Alonso Falcón  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

La candidiasis mucocutánea crónica es una compleja inmunodeficiencia caracterizada por la aparición de infecciones recurrentes y refractarias en piel y mucosas, producidas por *Candida albicans*. En ocasiones se acompaña de afectación sistémica o de infecciones por otros microorganismos, así como de determinadas endocrinopatías.

Se presentan tres pacientes diagnosticados de candidiasis mucocutánea crónica, en cuya evolución se comprueba la heterogeneidad clínica del síndrome.

**Paciente 1:** Mujer de 14 años, presenta candidiasis cutánea y muguet a los 4 meses de edad. Durante su primera infancia sufre procesos infecciosos de etiología bacteriana y una enteropatía inespecífica del lactante. A los 11 años se objetiva hipocrecimiento por déficit de GH y una hipercalciuria con niveles normales de parathormona. Actualmente asintomática, en tratamiento sustitutivo con GH. En estudio inmunológico únicamente se objetiva una inversión de cociente CD4/CD8.

**Paciente 2:** Hombre de 8 años, presenta muguet persistente y candidiasis en cuero cabelludo a los 17 meses en contexto de múltiples infecciones del tracto respiratorio superior. Antecedente de sepsis neonatal precoz. Posteriormente aparecen cuadros de chalazion, aftas bucales y se objetiva una ferropenia. Desde hace dos años asintomático y sin tratamiento. Inmunológicamente solo se encuentra una falta de respuesta proliferativa *in vitro* a *Cándida albicans*

**Paciente 3:** Mujer de 19 años que desde los 3 meses de edad presenta candidiasis mucocutánea persistente, ferropenia y múltiples procesos infecciosos graves. En su evolución aparecen bronquiectasias pulmonares y un trastorno ventilatorio obstructivo-restrictivo severo, hipocrecimiento multifactorial y esplenomegalia con hiperesplenismo. Fallece a los 19 años por insuficiencia cardíaca congestiva. Al diagnóstico respuesta proliferativa a *Cándida* negativa y posteriormente disminución de inmunoglobulinas séricas e intensa linfopenia.

La resolución de la ferropenia no ha influido en la evolución de las candidiasis.

En los casos expuestos se corrobora la diversidad clínica de este cuadro, diversidad que se manifiesta también desde el punto de vista inmunológico; aunque no podamos establecer una correlación entre ambos.

### P620 REACCIONES ADVERSAS A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA: REVISIÓN DE 57 CASOS

M.C. Boldova Aguar, R. Calvo Díaz, E. García Jaria, C. Puig, I. Guallar Abadía y J. Boné Calvo  
Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

**Objetivos:** Analizar los hallazgos clínico-analíticos y epidemiológicos de pacientes remitidos a consulta de alergología infantil para estudio de alergia a proteínas vacunas.

**Material y métodos:** Estudio transversal de 57 pacientes (23 varones y 34 mujeres), edad media de 3,75 meses, estudiados en la unidad de alergología pediátrica del H.U. Miguel Servet, entre los años 1999-2001. Se han recogido datos sobre antecedentes familiares y personales de atopia, perinatales y duración de la lactancia materna. Para establecer el diagnóstico se realizaron sucesivamente pruebas cutáneas, CAPs y test de provocación oral (TPO) controlada a 49 de ellos (según clínica y niveles de IgE específicas). Test estadísticos: ANOVA, T.Kruskal-Wallis y Ji cuadrado.

**Resultados:** Alérgicos a proteína de leche de vaca (APLV): 44/57 (77%), de los cuales 28 dieron el test negativo, es decir son APLV asintomáticos al diagnóstico. Estudio alérgico negativo (No APLV): 13/57 (23%) en los cuales el TPO fue positivo en 2 casos es decir tenían intolerancia a proteína vacuna (IPLV y TPO negativo en 11 casos (Tolerantes). No hemos encontrado diferencias en cuanto a la distribución por sexo, tipo de parto, peso al nacimiento, síntomas con el primer biberón, cantidad de leche ingerida por la madre durante el embarazo, antecedentes familiares y personales de atopia, intervalo entre el inicio de la lactancia artificial y la aparición de los síntomas, intervalo entre la ingesta y la clínica, presencia de biberón esporádico. Los síntomas más frecuentes fueron: urticaria: 65%, eritema: 56%, rechazo: 51%, SAO: 37%, vómitos: 30% y angioedema: 26%. Existen diferencias en cuanto a la edad de inicio de los síntomas (APLV: 4,42 meses, No APLV: 2,25 meses), duración de la lactancia materna (APLV: 4,33 m, No APLV: 2,31 m), IgE total y específicas a leche y fracciones entre APLV sintomáticos y asintomáticos. Sensibilización a huevo: APLV (32%), No APLV (15%).

**Conclusiones:** 1) La sintomatología más frecuente en la APLV es de tipo cutáneo-mucoso siendo poco discriminativa, precisando realizar pruebas cutáneas, IgE específicas y TPO para el diagnóstico. 2) La edad de inicio de los síntomas y la duración de lactancia materna fueron mayores el grupo de alérgicos. 3) El 84% de APLV presentan la clínica en la primera semana tras introducir el biberón y 50% tras la primera toma. 4) En nuestra muestra la presencia de biberón esporádico no parece influir en la sensibilización. 5) El alto porcentaje de tolerantes (68%) en nuestra muestra nos indica la importancia de realizar TPO al diagnóstico, lo que supone un ahorro importante en fórmulas especiales

**P621****SÍNDROME DE BABOON. EXANTEMA POR MERCURIO**

S. Fuertes Blas, M. Cañellas Fuster, A. Martín, F. Ferrés Serrat y J.M. Román Piñana  
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

**Introducción:** El Síndrome de Baboon, del Babuino o Exantema de mercurio, es una dermatitis de contacto alérgica inducida sistémicamente cuyo desencadenante más frecuente es la inhalación de vapores de mercurio. Lo habitual es que previamente exista una exposición y sensibilización a compuestos mercuriales como el tiomersal o mercurocromo.

**Caso clínico:** Varón de 9 años que acude a urgencias por erupción eritematosa generalizada y pruriginosa de una semana de evolución con febrícula. Al inicio del cuadro presenta lesiones ampollosas que pasan a ser descamativas, más evidentes en zona axilar y nalgas. No refiere otra sintomatología acompañante. El paciente certifica la rotura de un termómetro, aproximadamente, 2 o 3 días antes del inicio de la sintomatología. Posteriormente se realizan pruebas epicutáneas que resultan positivas a compuestos mercuriales.

**Comentarios y conclusiones:** El exantema mercurial es una erupción eritematosa generalizada, simétrica y ligeramente pruriginosa que se presenta de forma aguda. Generalmente afecta a nalgas y zonas supero-internas de muslos acompañado, frecuentemente, de eritema en pliegues de flexión (cuello, axilas y huecos poplíteos). Pueden aparecer pápulas serosas, ampollas superficiales, pústulas y petequias y en ocasiones fiebre de hasta 39 °C durante 2-4 días, sensación de quemazón, sed y malestar generalizado. La erupción alcanza su punto máximo entre el 3º y 5º día, remitiendo gradualmente con descamación en 10-20 días sin dejar secuelas.

El diagnóstico de Síndrome de Baboon es fundamentalmente clínico por lo que es importante tenerlo en cuenta en pediatría para el diagnóstico diferencial con exantemas de etiología vírica, evitando así la realización de pruebas invasivas. La rotura de un termómetro es la causa más frecuente de exposición a vapores de mercurio, y los antisépticos mercuriales son los responsables de la sensibilización previa.

Actualmente el uso de mercurio y sus derivados está muy extendido por lo que, dada su alta capacidad sensibilizante y su toxicidad sistémica, habría que intentar disminuir en lo posible su utilización.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de niños con sospecha de alergia alimentaria valorados en consulta de alergia infantil, mediante la realización de prueba cutánea (prick y prick by prick), la determinación de IgE total y de IgE específica (Rast), y la posterior confirmación con prueba de provocación oral abierta.

**Resultados:** Se han estudiado 100 niños controlados en nuestra consulta, con una edad media de  $6,94 \pm 4,17$  años, siendo el 55% varones y 45% mujeres. Los alimentos estudiados fueron: frutas (28%), huevo (25%), pescado (13%), legumbres (11%), frutos secos (9%), PLV (5%), verduras (3%), marisco (2%), chocolate (2%) y pollo (1%). Tenían antecedentes personales (69%) y familiares (53%) de asma y atopía. Se realizó prick en el 96% de ellos, y prick by prick en el 56%. La determinación de IgE total se obtuvo en el 80% de los casos, y el Rast en el 75% del total.

El diagnóstico de alergia se confirmó en el 45 de los niños (provocación +). Presentaron prick positivo 42 niños, de los cuales 26 dieron un resultado positivo en la provocación (VPP de 62%), y prick negativo 54 niños, siendo negativa la provocación en 34 de ellos (VPN de 63%). Sensibilidad: 0,46. Especificidad: 0,85. El prick by prick fue positivo en 20 niños, siendo finalmente alérgicos 15 de ellos (VPP de 75%). VPN de 72%. Sensibilidad: 0,58. Especificidad: 0,87. El Rast fue positivo ( $> 0,35$ ) en 36 pacientes, de los que 21 fueron alérgicos (VPP de 58%). Fue negativo en 39 niños, de los que 26 fueron negativos en la provocación (VPN 66%). Sensibilidad: 0,62. Especificidad: 0,63.

**Conclusiones:** En nuestro estudio las pruebas cutáneas (prick y prick by prick) son más determinantes que la IgE específica (Rast) para valorar el resultado final de la provocación. Dada la escasa sensibilidad y especificidad de las pruebas debe realizarse en todos los casos la provocación oral.

**P622****PRUEBAS DIAGNÓSTICAS Y ALERGIA ALIMENTARIA**

A.I. Rayo Fernández, C. Vela Valldecabres, C. Calvo Rey, M.L. García García, L. Echeverría Zudaire, T. Bracamonte Bermejo y A. Aguirre del Valle  
Hospital Severo Ochoa, Leganés.

**Objetivo:** La alergia alimentaria es una patología que requiere para su diagnóstico la realización de una prueba de provocación oral al alimento sospechoso. Antes de dicha prueba, en nuestra consulta de alergia infantil se realizan pruebas cutáneas de sensibilización y determinaciones de IgE total y específicas al alérgeno. Con este estudio buscamos una posible aproximación diagnóstica entre dichas pruebas y el resultado de la provocación.