

Viernes, 2 de junio (17:15 - 18:45)

**GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN**

Hall 1

**P592 17:15
DERMATITIS POR DÉFICIT DE ZINC Y PREMATURIDAD**

Neus Pociello Almiñana, Ruth García, M^a Antonia González, Nilo Lambruschini Ferri
Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

Fundamento y objetivo: El zinc es un metal esencial necesario para el crecimiento y desarrollo del niño. La manifestaciones clínicas del déficit de zinc son similares independientemente de la causa subyacente y se caracterizan por un una dermatitis periorificial, retraso del desarrollo, excitabilidad, diarrea y alopecia. Los niños prematuros alimentados lactancia materna exclusiva están expuestos a mayor riesgo de déficit de zinc. Es una causa poco frecuente de dermatitis que hay que descartar en caso de evolución tórpida de las lesiones. El objetivo de esta comunicación es presentar dos casos dermatitis periorificial secundaria a déficit de zinc en pacientes exprematuros.

Observaciones clínicas: *Primer caso:* Lactante de 4 meses que presenta lesiones cutáneas de un mes de evolución eritematosas descamativas en cara, cuello, zona peribucal, dorso de las manos y genitales. *Antecedentes personales:* prematura de 25 semanas, con peso al nacimiento de 740g. Durante su ingreso recibió nutrición parenteral y el segundo día comienza lactancia materna hasta el tercer mes de vida con lo que es dada de alta. Dos semanas más tarde, presentó lesiones cutáneas en zona de pliegues que se fueron extendiendo por contigüidad. Recibió tratamientos tópicos diversos con nistatina, corticoides y astringentes sin mejoría. *Segundo caso:* Paciente de 2 meses, con antecedentes de prematuridad de 31 semanas de edad gestacional, con peso al nacimiento de 1253 g. Recibió nutrición parenteral y desde el primer día de vida se inicia lactancia materna progresiva. Fue dado de alta hospitalaria con lactancia materna exclusiva. A los 2 meses de vida presenta lesiones en cuello y área del pañal eritemato-descamativas que progresan a pesar de los diferentes tratamientos tópicos. Ambos casos se orientaron como posible dermatosis carencial por déficit de zinc. Se solicitaron niveles de zinc con resultados inferiores a la normalidad en ambos pacientes. Iniciaron tratamiento con sulfato de zinc a dosis de 10 mg/kg/día observándose una mejoría clínica con desaparición casi total de las lesiones después de una semana de suplementación.

Comentarios: Con estos dos casos queremos recordar que ante una dermatitis periorificial de evolución tórpida en un lactante exprematuro alimentado con lactancia materna exclusiva se debe descartar un déficit de zinc.

**P593 17:20
GLUCOGENOSIS TIPO IX, UNA FORMA POCO FRECUENTE DE GLUCOGENOSIS**

Estela Arroyo Muñoz, Emilia García Menor, Jesús Jiménez Gómez, Francisco Sánchez Ruiz, Fernanda Rodríguez Reynoso, Francisco Miguel Pérez Fernández, Teresa Benlloch Marín
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: Las glucogenosis son entidades poco frecuentes, que hay que tener en cuenta ante síntomas como hepatomegalia, hipoglucemia, retraso del crecimiento, hipotonía o alteraciones metabólicas. El diagnóstico y tratamiento precoz mejora el pronóstico de estos pacientes.

Caso clínico: Lactante varón de 1 año que ingresa para estudio de hepatomegalia detectada en revisión rutinaria, sin otra clínica acompañante. Antecedentes familiares y personales sin interés clínico. En la exploración física destaca un abdomen globuloso con hepatomegalia de unos 9 cm bajo reborde costal, siendo el resto de la exploración normal. Peso en percentil 50 y talla en percentil 3, detectándose un estancamiento pondero-estatural en los últimos meses. En los exámenes complementarios realizados destaca glucemia tras 8 horas de ayuno de 50 mg/dl e hipertransaminasemia (AST 1.636 U/L, ALT 894 U/L), siendo el resto de parámetros normales, incluida serología de virus hepatotropos y estudio metabólico. Se realiza biopsia hepática quirúrgica, siendo la histología compatible con glucogenosis, y apreciándose en el estudio enzimático, una disminución parcial de la actividad glucógeno fosforilasa quinasa, siendo el 23% del valor medio. Con el diagnóstico de glucogenosis tipo IX, se inicia una alimentación frecuente para evitar hipoglucemias, normalizándose las transaminasas y disminuyendo progresivamente la hepatomegalia, sin precisar tratamiento.

Comentarios: La glucogenosis tipo IX, es una forma poco frecuente de glucogenosis. Clínicamente se manifiesta en niños entre 1 y 5 años en forma de distensión abdominal y hepatomegalia, con retraso de crecimiento y escasa afectación psicomotriz. Es frecuente la elevación de transaminasas y la hipoglucemia en ayuno puede ser variable. El tratamiento es sintomático, evitando el ayuno prolongado. Suele evolucionar hacia la resolución espontánea durante la pubertad.

**P594 17:25
HEPATITIS AUTOINMUNE EN UN NIÑO DE 9 AÑOS**

Mireia Crehuet Almirall, Carmen Almuña Simón, M. Isabel López-Conde, Carmen García-Plata González, José Luis Fernández Iglesias, Ramón Morales Redondo
Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

Introducción: La Hepatitis Autoinmune es una hepatopatía inflamatoria crónica y progresiva de etiología desconocida, más frecuente en sexo femenino y asociada en múltiples ocasiones

a otras enfermedades autoinmunes. Según el perfil serológico se clasifican en varios tipos.

Caso clínico: Se describe el caso de un niño de 9 años de edad que ingresa en nuestro centro para estudio de una hematuria macroscópica. A la exploración únicamente destaca una ictericia conjuntival, sin hepato-esplenomegalia. Tras resultado analítico se objetiva una elevación importante de las transaminasas y de la bilirrubina, con FA normal, una hemostasia alterada compatible con alteración hepática, y una IgG (3680 mg/dl) que es tres veces su valor normal. Se realiza una ecografía abdominal que demuestra la existencia de fibrosis hepática, siendo el hígado de tamaño normal. El resto de estudios analíticos son normales, descartándose otras causas de enfermedad hepática crónica. Se administra vitamina K, inicialmente parenteral y posteriormente oral, cediendo progresivamente la hematuria. Tras resultado positivo para los autoanticuerpos ANA, se orienta el cuadro como una hepatopatía crónica de origen autoinmune, para la cual se inicia tratamiento con corticoide y inmunosupresor. Se confirma el diagnóstico con los autoanticuerpos ASMA+ (Hepatitis Autoinmune Tipo I) y tras la biopsia hepática, que evidencia una inflamación lobulillar y periportal, con fibrosis grado III, que corresponde a un estadio pre-cirrótico. La evolución tras el inicio del tratamiento es favorable, normalizándose de forma progresiva las transaminasas y las pruebas de coagulación.

Conclusiones: El espectro clínico de la Hepatitis Autoinmune es muy amplio, variando los síntomas desde un fallo hepático grave a una elevación asintomática de las transaminasas. Aún así, la hematuria resulta un motivo de consulta poco habitual. Debemos sospechar esta entidad ante un niño/a con síntomas agudos o crónicos de hepatitis, en ausencia de otras etiologías, sobretudo si coexiste en él o en familiares otras enfermedades autoinmunes.

P595 17:30 ESTUDIO DE TRASTORNOS METABÓLICOS EN 64 NIÑOS AFECTADOS DE OBESIDAD INFANTIL

Agustín de la Mano Hernández, M. Isabel Vega Senra, José Rafael Bretón Martínez, Pilar Codoñer Franch

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

Introducción: La obesidad es una enfermedad crónica y constituye la causa más frecuente de patología nutricional pediátrica en los países industrializados. Su prevalencia en España es del 15,3% (Estudio enKid).

Objetivo: Establecer las relaciones entre el grado de sobrepeso/obesidad y la predisposición a dislipemia, hipertensión arterial (HTA) y resistencia a la insulina.

Material y método: Se estudiaron 64 pacientes entre 6 y 14 años, controlados por sobrepeso/obesidad en la Consulta Externa de Nutrición. Se clasificó a los pacientes en 3 grupos según índice de masa corporal (IMC) y utilizando la puntuación Z. Se consideró dislipemia la cifra de colesterol > 200 mg/dl y/o triglicéridos >150 mg/dl en al menos dos determinaciones separadas un mes; HTA: presión arterial superior al percentil 97 según el Estudio RICARDIN en tres determinaciones no consecutivas; resistencia a la insulina: valores superiores a 2,5 del Índice HOMA. Se utilizaron pruebas de contraste de hipótesis para estudiar la relación entre las variables de interés.

Resultados: Al comparar la distribución de las variables a estudio con la distribución del IMC según la puntuación Z, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la fre-

cuencia de hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia o hipertensión arterial diastólica. Sí se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la frecuencia de aparición de hipertensión arterial sistólica ($p < 0,01$), ya que los valores de tensión arterial sistólica fueron normales en todos los pacientes del grupo de menor IMC y alterado en mayor o menor grado en los otros grupos. Se encontró relación significativa entre el valor del índice HOMA y el grado de obesidad, de forma que a mayor grado de obesidad mayor valor del índice HOMA. Los niños con HTA sistólica, tuvieron un valor más elevado del índice de HOMA (6,7) que los que tuvieron tensión arterial normal (4,9) con significación estadística marginal ($p = 0,077$). Se encontró una relación lineal positiva entre el valor del índice HOMA y la cifra de triglicéridos ($p = 0,03$).

Conclusión: La obesidad infantil puede contribuir a graves trastornos metabólicos en la edad adulta. En nuestro estudio, el parámetro de mayor interés fue el índice HOMA cuyo valor se relacionó con el grado de obesidad, las cifras de HTA sistólica y de triglicéridos.

P596 17:35 HIPERCOLESTEROLEMIA FAMILIAR SEVERA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Raquel Díaz Soto, Mónica Camaño González, Patricia Vilas Rodríguez, Alfonso Solar Boga, Lepoldo García Alonso, Gerardo Rodríguez Valcárcel, Alejandro Mate Calderoni, Soledad Pereira González

Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña y Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña.

Introducción: La hipercolesterolemia familiar es un desorden genético con un patrón de herencia autosómico dominante, con alta prevalencia en la población general. Se caracteriza por niveles séricos elevados de colesterol y LDL, condicionando el desarrollo prematuro de aterosclerosis y enfermedad cardiovascular temprana. Su cribaje en pacientes con historia familiar sugestiva es fundamental para un tratamiento precoz. El tratamiento farmacológico se basa en el uso de resinas de intercambio iónico y más recientemente la introducción de estatinas. Existen casos en los que el dicho tratamiento no consigue reducir a niveles aceptables las cifras de colesterol, planteándose otras opciones terapéuticas.

Caso clínico: Se presenta caso clínico de varón de 8 años y medio, remitido a la Unidad de Gastroenterología Pediátrica de nuestro centro por presentar desde los 4 años y medio lesiones xantomatosas e hipercolesterolemia (colesterol 851 mg/dl, LDL 798 mg/dl). Al nacimiento ya se objetivó lesión compatible con xantoma en región glútea. Como antecedentes familiares destacar madre con hipercolesterolemia a tratamiento, y diversos familiares por vía materna en primer y segundo grado afectos y fallecidos por cardiopatía antes de los 25 años. Pautado tratamiento con estatinas y resinas intercambiadoras de iones, con regular control de las cifras de colesterol y sus fracciones. Aumento progresivo del tamaño y aparición de lesiones de novo, requiriendo extirpación quirúrgica de algunas de ellas por limitación funcional. Se completa estudio etiológico, realizándose genética molecular, ecografía de carótidas, estudio de función hepática y estudio cardiológico.

Conclusiones: Se expone caso de hipercolesterolemia familiar autosómico dominante tipo B, de difícil control a pesar del tratamiento con varios fármacos. Esto abre la posibilidad de revi-

sar la eficacia de las estatinas a la dosis habitual utilizada en el paciente pediátrico y la opción del trasplante hepático en casos tan severos como el descrito. Queda pendiente determinar las indicaciones y el momento adecuado para su realización, dada la elevada morbilidad del procedimiento y la mortalidad asociada a la hipercolesterolemia.

P597 17:40 CELIAQUÍA COMO NEUTROPENIA AUTOINMUNE

Daniel Gómez Sánchez, José Miguel Sequí Canet, Manuel Oltra Benavent, María José Sala Langa, José Ignacio Collar del Castillo, Ana Isabel Uribelarra Sierra

Servicio de Pediatría del Hospital de Gandía y Centro de Especialidades Francese de Borja, Valencia.

Introducción: La celiacía, es una enfermedad inmune que se manifiesta generalmente por síntomas digestivos, existiendo formas atípicas, como nuestro caso.

Exposición: Enfermedad actual: Niña de 18 meses que presenta adenopatía cervical izquierda asociando anemia y neutropenia, sin acompañarse de fiebre, ni otra sintomatología. Antecedentes, personales, patológicos y familiares, no contributivos. *Exploración:* Somatometría-constantes normales. Buen aspecto general, palidez cutánea, petequias en brazo derecho, adenopatía de 1,5x2 cm cervical izquierda, dura y dolorosa no adherida a planos profundos, no adenopatías en otras localizaciones. Faringe hiperémica sin exudados, ni aftas, tímpanos delustrados, resto exploración normal. *Pruebas complementarias:* Hemograma: 5.500 Leucos, Neutrófilos absolutos 300, plaquetas 370.000, Hb 10, Bioquímica: PCR 37, VSG 65, Transaminasas, LDH, ASLO, Factor reumatoide, Inmunoglobulinas, Hierro, metabolismo férrico, Normales. Serología: CMV, VIH, Hepatitis B, Parvovirus B19, Virus de Epstein Barr, mantoux y detección de streptococo faríngeo negativo. Anticuerpos antineutrófilos, y perfil celíaco positivo. Eco cervical: Adenopatía inflamatoria. Médula ósea: Serie roja, megacariocitos normales, blanca formas inmaduras aisladas *Evolución y tratamiento:* Tras resolverse el adenoflemón con unos neutrófilos absolutos de 890 se remite a hematología, donde persiste la neutropenia, los anticuerpos antineutrófilos positivos, las plaquetas normales y anemia microcítica e hipocrómica con RDW alto, hasta detectarse episodios de diarrea, escasa ganancia ponderal y distensión abdominal, solicitándose perfil celíaco que es positivo, desapareciendo la clínica digestiva y hemática al instaurar dieta exenta de gluten.

Conclusiones: Ante un paciente con neutropenia autoinmune, la celiacía, aunque poco frecuente, es una patología a considerar, siendo lo más importante la sospecha clínica.

P598 17:45 PREVALENCIA DE DISLIPEMIA (HDL-COLESTEROL BAJO Y TRIGLICÉRIDOS ELEVADOS) EN ADOLESCENTES ESPAÑOLES. IMPORTANCIA DE LA DISTRIBUCIÓN DE LA GRASA

Beatriz Tresaco Benedí, Rocío García García, Francisco B. Ortega, Olga Bueno Lozano, Belén Morales, Gloria Bueno Lozano, Jonatan Ruiz, Julia Wörnberg, Luis Moreno

Departamento de Pediatría del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, Departamento de Fisiología de la Universidad de Granada, Granada y Grupo Inmunonutrición, Instituto del Frío - CSIC, Madrid.

Antecedentes y objetivos: Un estudio reciente realizado en niños de Zaragoza aporta evidencias de un incremento importante del perímetro de la cintura en ambos sexos. Supone un

aumento del tejido adiposo abdominal y mayor riesgo de dislipemia en la infancia. El objetivo de este estudio fue valorar la prevalencia de dislipemia y el efecto de la distribución de la grasa, en las concentraciones de HDL-colesterol y triglicéridos.

Material y métodos: Se ha considerado la población de adolescentes que tenía extracción de sangre incluida en el Estudio AVENA (284 niños y 262 niñas). Para analizar la posible relación entre distribución grasa y dislipemia, la hemos dividido en cuatro grupos según su perfil lipídico: 1) Perfil lipídico normal, 2) Elevación de triglicéridos, 3) Disminución de HDL-C y 4) Elevación de triglicéridos y disminución de HDL-C. Se consideró elevación de triglicéridos cuando el valor era superior al P₇₅ y disminución de HDL-C cuando el valor era inferior al P₂₅.

Resultados: En los chicos, la anomalía lipídica más frecuente fue la concentración de triglicéridos elevada (14,78%), seguida de las concentraciones de HDL-C disminuidas (13,73%) y finalmente, la coexistencia de ambas (8,45%). En las chicas, las proporciones fueron 14,50%, 12,21% y 9,54%, respectivamente. En las chicas el perímetro de la cintura fue distinto según el tipo de alteraciones lipídicas observadas. El perímetro de la cintura en el segundo grupo fue de 71,84 cm ± 10,31, en el tercer grupo fue de 70,60 cm ± 7,64 y en el cuarto fue de 75,90 cm ± 10,95, siendo las diferencias estadísticamente significativas entre los grupos 1 y 2, y entre 1 y 4. En los chicos no se observaron diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones: En ambos sexos la dislipemia más frecuente es la elevación de triglicéridos, seguida por la disminución de las concentraciones de HDL-Colesterol. Se observa una relación entre grasa abdominal y dislipemia en las chicas, pero no en los chicos.

P599 17:50 FACTORES ASOCIADOS A LA OBESIDAD EN POBLACIÓN INFANTIL

Cristina Belver, M. Elena Colino Gil, Noelia Montesdeoca Araújo, Janicke Syltern, Nerea Delgado Cabrera, Alejandro Santana Artilles, Pedro Saavedra Santana, Luis Peña Quintana

Unidad de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas y Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas.

Objetivos: Valoración epidemiológica, del estado emocional y de factores asociados a obesidad en niños y adolescentes de la isla de Gran Canaria.

Pacientes y métodos: Estudio de caso-control de niños entre 4-15 años de edad. El tamaño de la muestra de niños obesos (IMC > P₉₅ y pliegues cutáneos > P₉₅) fue de 104 (52 hombres y 52 mujeres, media 10,1 ± 2,5) y en el grupo control de 99 (51 hombres y 48 mujeres, media 10,2 ± 2,4) (Tanner 1-4), descartándose causas endocrinológicas y sindrómicas. Se realizó una anamnesis detallada, cuestionario de hábitos de vida, estado emocional, ejercicio, nivel socioeconómico, así como una exploración clínica cuidadosa, incluyendo tensión arterial y una encuesta dietética. El estudio estadístico se realizó mediante el programa SPSS.

Resultados: La prevalencia de lactancia materna en la población obesa fue significativamente inferior a la de la población normal (p < 0,001). En el grupo de obesos, hay una mayor tasa de padres y madres obesos (p < 0,001). La obesidad se asocia inversamente con el nivel de estudios, tanto del padre (p < 0,001), como de la madre (p < 0,001). En el grupo de niños obe-

Los resultados de la tasa de madres trabajadoras fue menor que en los controles ($p = 0,05$). La tasa de separaciones observadas en los grupos obesos y control fue del 14,4% y 20,6% respectivamente, pero tal diferencia no fue estadísticamente significativa. Los niños obesos superaron claramente a los controles en horas semanales de televisión ($p < 0,001$) y en tiempo de reposo ($p < 0,001$); pero las horas de ejercicio semanales no mostraron diferencia significativa. De todos los factores que mostraron significación estadística a nivel unidimensional con la obesidad, fueron factores independientes el IMC del padre, sus estudios y el tiempo de reposo. Con respecto al estado emocional, el 50% de los niños obesos no presentan distorsión de su imagen corporal, el 25% manifiestan tristeza y el 80% muestran deseos por adelgazar.

Conclusiones: La obesidad en niños y adolescentes de nuestro medio se relaciona con un menor nivel cultural de los padres, menor prevalencia de lactancia materna y con un mayor número de horas semanales de televisión y de tiempo en reposo.

P600 17:55 HIPERPLASIA NODULAR FOCAL HEPÁTICA ¿UNA EVOLUCIÓN HABITUAL?

M^a Dolores Martínez Jiménez, José M. Rumbao Aguirre, María Baro Fernández, M. José Peña Rosa, M. Elena Mateos González
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La Hiperplasia nodular focal (HNF) es un tumor hepático benigno de etiología desconocida, caracterizada por una cicatriz central. Su prevalencia es del 0,01% afectando a mujeres jóvenes siendo excepcional en la infancia.

Caso clínico: Niña de 12 años que presenta fiebre de unos 17 días de evolución. En la exploración física destaca hepatomegalia de 8 y 5 cm bajo reborde costal, respectivamente, siendo el resto normal. Antecedentes personales sin interés clínico. La hematimetría, estudio de coagulación, sedimento de orina, hormonas tiroideas, serologías, Mantoux y radiografía de tórax fueron normales. Se apreció discreta elevación de transaminasas, GGT y FA con bilirrubina normal. Alfa-fetoproteína 3 ng/ml. La ecografía abdominal mostraba una masa sólida en lóbulo hepático derecho con aumento de la vascularización, isocogénica de 13 cm de diámetro. La RM abdominal evidenció una masa hepática heterogénea de 13cm de diámetro en segmentos II, III y IV comprimiendo estructuras vasculares y parénquima hepático adyacente con intensidad similar al parénquima normal y una zona central hipointensa en T1 que podría corresponder a cicatriz. Al inyectar contraste se realza en la fase arterial volviéndose isointenso en fase posterior y en la tardía aparece un realce periférico y en la zona central. La Arteriografía abdominal objetivó una gran masa hepática con múltiples vasos neoformados, arrosariados con origen en la arteria hepática derecha e izquierda. Porta permeable. Se completó estudio de extensión que fue normal. Ante la duda diagnóstica se realiza biopsia hepática abierta que resulta no concluyente. Se practica tumorectomía (lóbulo hepático izquierdo y segmento IV) junto a colecistectomía. El resultado anatomopatológico confirma la HNF. A los cinco días aparece drenaje peritoneal bilioso junto a picos febriles. La Colangiografía evidencia fuga y dilatación de vía biliar, precisando esfinterotomía por CPRE. A las 24 horas comienza con clínica e hiperamilasemia sugestivas de Pancreatitis post-CPRE. Continúa con picos febriles objetiván-

dose en TC abdominal absceso a nivel ileo-psoas practicándose desbridamiento quirúrgico.

Comentarios: La HNF debuta normalmente como masa abdominal asintomática, sin degeneración maligna. El tratamiento es conservador salvo casos sintomáticos o dudas diagnósticas.

P601 18:00 ALTERACIONES NUTRICIONALES Y BIOQUÍMICAS EN NIÑOS CON ENFERMEDAD CELÍACA

Rocío García García, Zulema Pinillos Hernández, Aurora Lázaro Almarza, M^a Josefa López Moreno, José Luis Olivares López
Departamento de Pediatría del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

Introducción: La enfermedad celiaca (EC) es una enteropatía crónica, relacionada con una intolerancia permanente a la gliadina y a otras proteínas (prolaminas), que en personas genéticamente susceptibles ocasiona una lesión de la mucosa del intestino delgado superior. Como consecuencia de este daño existe un defecto en la utilización de nutrientes con repercusión clínica y funcional variable. En su forma clásica se manifiesta en forma de diarrea crónica y retraso de crecimiento.

Objetivo: Valorar la alteración nutricional y bioquímica de los niños celiacos y su recuperación tras la supresión de gluten en la dieta.

Material y método: Son 18 pacientes, 10 niñas y 8 niños, con edades comprendidas entre 12 y 50 meses, diagnosticados de enfermedad celiaca según criterios de la ESPGAN). Se ha aplicado el programa ANTHRO de la OMS para calcular los índices antropométricos. Se analizan datos hematológicos, anticuerpos digestivos y sistema HLA. Se realiza análisis descriptivo, y comparativo en diversos momentos evolutivos mediante el Test de ANOVA.

Resultados: Existen diferencias significativas de la media del peso, z-score de peso/edad y talla en el control evolutivo (> 12 meses). El score de peso al diagnóstico es de (-2,7 DE). En los parámetros bioquímicos existen diferencias significativas en la sideremia y anticuerpos digestivos entre las tasas medias al diagnóstico y controles posteriores. Los haplotipos más frecuentes son: HLA DQ2: 87,3% DQ8: 27,7% DR3: 22,22%.

Comentarios y conclusiones: Los niños celiacos tienen alteraciones nutricionales y bioquímicas importantes en el momento de su diagnóstico. Tras la supresión del gluten de la dieta, se produce una recuperación significativa de los índices antropométricos, especialmente del peso, y de la sideremia. El haplotipo DQ2 está presente en el 87,3% de los pacientes celiacos de nuestra muestra.

P602 18:05 REACCIÓN CUTÁNEA AL TRATAMIENTO CON NTBC EN LA TIROSINEMIA HEREDITARIA TIPO I

María José Arroyo Marín, Lorena Conesa Hernández, David Gil Ortega, Juan José Benavente García, Antonio Gutiérrez
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: Presentamos el caso de un lactante diagnosticado de tirosinemia hereditaria tipo I que desarrolló una importante reacción cutánea al NTBC.

Caso clínico: AP: Gestación sin incidencias. Parto eutócico a las 40 sem, PN 3200g (P25). Alimentación mixta desde el nacimiento. Detectado en el screening metabólico hipertirosinemia que

no desaparece con tratamiento con vit C. Se inicia tratamiento dietético específico desarrollando una hepatopatía metabólica de forma aguda con hipoproteïnemia, hipoglucemia, coagulopatía 2ª y descompensación hidrópica que precisó transfusión de plasma fresco, Vit K, suplementos de dextrinomaltoza y diuréticos. Como complicación presentó una sepsis por *E. Coli*. Se inicia tratamiento con NTBC a dosis de 1mg/Kg/día, apareciendo a las 24 horas lesiones papulosas en abdomen, e instaurándose al cuarto día una dermatitis exfoliativa muy pruriginosa con erosiones en área del pañal y xerosis generalizada, más llamativa a nivel periorificial, con eccema fisurado en zonas de cara y labios y afectación de mucosa labial inferior. Se inició tratamiento tóxico y antihistamínicos sin mejoría. A las dos semanas de tratamiento la función hepática y el aminograma se habían normalizado, por lo que se decide disminuir la dosis de NTBC a 0,5 mg/Kg/día, mejorando las lesiones dérmicas y manteniendo control de la enfermedad. Paralelamente presenta un cuadro de polipnea sin proceso catarral acompañante, con gasometrías seriadas y radiografías de tórax normales, que mejoró progresivamente con la disminución de la dosis de NTBC.

Discusión: La afectación dermatológica está descrita como posible efecto secundario, muy poco frecuente (< 1%), del tratamiento con NTBC, en forma de prurito, dermatitis exfoliativa, xerosis de piel, rash maculopapular y alopecia. Hasta la fecha no había descrito en la literatura ningún caso.

P603 18:10 HIPOBETALIPOPROTEINEMIA FAMILIAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Lorena Conesa Hernández, María José Arroyo Marín, David Gil Ortega, José M. Nadal Ortega
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

La hipobetalipoproteinemia familiar es una alteración infrecuente del metabolismo lipídico de herencia autosómica codominante. Presenta valores bajos de betalipoproteínas, apoproteína B y colesterol LDL. Los individuos heterocigotos suelen ser asintomáticos (en algunos casos se han descrito alteraciones como retraso pondoestatural, esteatosis hepática, malabsorción transitoria de grasas...) y los homocigotos presentan una clínica similar a la de la abetalipoproteinemia. Presentamos un caso familiar, detectado a partir del diagnóstico de uno de los hijos. Se trata de un lactante de 12 meses con reflujo gastroesofágico y escasa ganancia ponderal desde los 10 días de vida y tránsito intestinal con engrosamiento de pliegues duodenales y signos de malabsorción atribuido a alergia/intolerancia a las proteínas de la leche de vaca pero con mala respuesta a fórmula hidrolizada de caseína. Se detecta además un leve aumento de transaminasas con resto de parámetros de función hepática normales. En la exploración física destaca malnutrición severa (Índice Nutricional = 72%) y hábito celiaquiforme. En el frotis sanguíneo encontramos acantocitos de 2-4/campo; lipidograma con aumento de la fracción prebeta (50,6%) y disminución de la fracción beta (30,9%); APO B 46 mg/dl; disminución de colesterol LDL; biopsia yeyunal con algunas vellosidades aplanadas y epitelio alto multivacuolar de contenido lipídico en la porción apical de las vellosidades; NIR de heces con esteatorrea y elastasa 1 fecal normal. Se inicia tratamiento con fórmula elemental y aportes suplementarios de aceites MCT con buena evolución salvo disminuciones puntuales de vitaminas liposolubles y persistencia del

aumento de transaminasas con disminución del tiempo de protrombina. Se decide realizar biopsia hepática que presenta leve esteatosis microvesicular de distribución irregular. En el estudio familiar se detecta en hermano de 22 meses con fallo de medro y reflujo gastroesofágico alteraciones del lipidograma compatibles, APO B 31 mg/dl, disminución del colesterol LDL y presencia de 2-3 acantocitos/campo. Otro hermano y padre con acantocitos (3-7/campo) sin otros hallazgos patológicos. Son valorados por Oftalmología descartando retinopatía. Actualmente se encuentran pendientes de resultados de estudio genético.

P604 18:15 SÍNDROME DE LA ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR: UNA CAUSA INFRECUENTE DE VÓMITOS INCOERCIBLES

Jesús González de Buitrago Amigo, Cecilia Herbozo Nory, José Ángel Gómez Carrasco, José Enrique García de Frías
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid).

Introducción: El síndrome de la arteria mesentérica superior es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal caracterizado por la compresión de la tercera porción del duodeno. Clínicamente se manifiesta mediante epigastralgia, vómitos biliosos, malestar postprandial y pérdida de peso. Debido al escaso número de casos documentados la existencia de este síndrome es motivo de controversia.

Caso clínico: Varón de 7 años con cuadro de vómitos biliosos de 36 horas de evolución, dolor abdominal cólico e hiporexia. Durante su ingreso persisten vómitos a pesar de dieta absoluta y tratamiento con metoclopramida y posteriormente ondansetrón manteniendo una exploración física normal. Se realiza radiografía y ecografía abdominal sin hallarse alteraciones significativas. Ante la sospecha de patología intracraneal se realiza TAC cerebral que es normal. Dada la persistencia de los síntomas, se realiza tránsito gastrointestinal que muestra dilatación de la primera y segunda porción duodenal e interrupción abrupta a nivel de la tercera porción.

Conclusiones: El identificación del síndrome de la arteria mesentérica superior supone a menudo un dilema diagnóstico al que se llega con frecuencia por exclusión. La ecografía y el TAC abdominal pueden ser útiles para el diagnóstico, sin embargo el tránsito gastrointestinal constituye la prueba diagnóstica de mayor rendimiento.

P605 18:20 HIPERCAROTINEMIA: UNA CAUSA DE HIPERPIGMENTACIÓN DIFUSA

Marta Aguar Carrascosa, Antonio Pereda Pérez
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

La coloración amarillenta de la piel es un signo clínico que puede ser alarmante fuera del periodo neonatal, pero deben ser tenidas en cuenta posibles causas benignas. La hiper胡萝卜素emia es una causa de hiperpigmentación difusa de la piel que tinte de amarillo-anaranjado fundamentalmente a nivel los pliegues cutáneos, quedando indemnes las escleróticas.

Caso clínico: Varón de 7 años, remitido por su pediatra por coloración amarillenta de la piel, sin otra clínica acompañante. *Antecedentes personales:* Ictericia por factores de sobrecarga en el periodo neonatal. Mastitis neonatal. Sarampión hemorrágico

postvacunal a los 18m. Herniorrafia inguinal izquierda. *Antecedentes familiares*: Madre afecta de VHB. Hermano afecto de Hepatopatía crónica no filiada. *Exploración física*: tinte amarillo-anaranjado de la piel, de predominio en pliegues, con escleróticas y mucosas respetadas. Resto de la exploración dentro de la normalidad. *Analítica*: GOT 26 UI/L, GPT19 UI/L, bilirrubina 0,6gr/dl, GGT 14 FA 124. Serología virus hepatotropos: negativa. Carotinemía: 899 microgr/L.

Discusión: Los carotenos son un componente fisiológico de la pigmentación cutánea que producen tinción de la piel cuando aumentan sus niveles sanguíneos. La etiología más frecuente, como en nuestro caso, es su ingesta elevada en las dietas ricas en frutas y vegetales; pero la importancia del caso es que deben descartarse posibles causas patológicas como la anorexia nerviosa, el hipotiroidismo, la DM o hepatopatías, en las que se produce hipercarotinemía con ingestas normales.

INFECTOLOGÍA

Hall 1 P606

17:15

ANFOTERICINA B COMO TRATAMIENTO DE LA LEISHMANIASIS VISCERAL

Pilar M^a Caro Aguilera, David Moreno Pérez, Marta Suau Anechina, Francisco Jesús García Martín, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La Leishmaniasis visceral (LV) es una enfermedad protozoaria endémica en el área mediterránea. Desde 1912, los antimoniales pentavalentes constituyeron el tratamiento de elección, pero su duración, las resistencias que han surgido y sobre todo la toxicidad de éstos fármacos han abierto paso a nuevas alternativas como es el uso de Anfotericina B liposómica (ABL).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de LV tratados con Anfotericina B liposómica en el Hospital Materno-Infantil Carlos Haya de Málaga.

Resultados: Se revisaron un total de 8 casos (5 niñas y 3 niños) de edades comprendidas entre 7,8/30 meses y 6,4/12 años. Un paciente estaba diagnosticado de LAL en tratamiento. A su ingreso todos los casos presentaban fiebre. A la exploración mantenían el estado general conservado, en 7 casos se objetivó esplenomegalia y en 5 hepatomegalia, sin otros hallazgos de interés. Analíticamente 7 presentaron anemia, 3 leucopenia con neutropenia y 4 trombocitopenia, como datos más relevantes. El diagnóstico se realizó por serología positiva a Leishmania, acompañado de detección de DNA (PCR) en 3 casos y visualización de Leishmania en médula ósea en otros 3. Como tratamiento recibieron ABL. Cuatro de ellos a dosis de 1, 2, 3 o bien 3 mg/Kg/día, 5 días con una sexta dosis el 10º día. Dos recibieron 3 mg/Kg/día, 10 días por persistencia de la fiebre, uno, y por el antecedente de LAL, otro. En otro caso se administraron 3 mg/Kg/día, 7 días por persistencia de la fiebre, con dosis de recuerdo el día 10. Y otro recibió la misma dosis 5 días con dosis de recuerdo los días 14 y 21. La fiebre desapareció entre 12h. y 6 días tras el inicio de la terapia. La hepatoesplenomegalia se redujo (> 50%) al finalizar el tratamiento y desapareció antes del

2º mes. El hemograma se normalizó entre los días 10 y 30. La serología se negativizó en 4 casos entre los meses 1 y 5, dos alcanzaron títulos de < 1/40 en 2 meses y otros dos aún están en seguimiento. Se produjo 1 recidiva (paciente afecto de LAL), cuya curación se consiguió con ABL (3 mg/Kg/día) durante 21 días. Continúa en profilaxis con 1 dosis mensual de ABL.

Conclusiones: El tratamiento de LV con Anfotericina B ofrece buenos resultados (desaparición de la fiebre y las organomegalias y normalización de las citopenias). Es más cómodo, eficaz y seguro que los fármacos anteriormente utilizados. Es necesaria la hospitalización para su administración intravenosa, pero reduce ostensiblemente la estancia hospitalaria.

P607 MENINGITIS BACTERIANA: CURSO CLÍNICO, COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS Y MORTALIDAD

17:20

Daniel Blázquez Gamero, Esther Aleo Luján, Natalia Casillas Díaz, Manuel Fuentes Ferrer, Roi Piñeiro Pérez, Clemente Martínez Hernández, Graciela Navarro Legarda

Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Objetivos: Valorar las formas de presentación clínica, las complicaciones neurológicas, mortalidad y el empleo de corticoides en la meningitis bacteriana.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados de meningitis bacteriana en nuestro servicio entre los años 1994-2005.

Resultados: Se estudiaron 55 casos de niños con meningitis bacteriana, la mediana de edad fue de 2 años (intervalo de 1 mes a 15 años). Se aisló germen en el 76% de los casos, siendo más frecuente el meningococo (46%), seguido del *H. influenzae* (19%), del neumococo (14%) y otros (21%). El 56% fueron hombres y el 44% mujeres. El 100% presentó fiebre, el 77% signos meníngeos o fontanela abombada, y petequias el 49%; estas últimas se relacionan con la etiología meningocócica ($p < 0,0001$). Presentaron convulsiones antes del ingreso un 8,8% (4) y durante el ingreso el 13% (6). Para el estudio de las complicaciones neurológicas y de la mortalidad se excluyó a 10 pacientes con patología previa. Presentaron complicaciones neurológicas el 13% de los pacientes: colecciones subdurales (44%), atrofia cerebral (33%), convulsiones persistentes (33%), retraso psicomotor (22%), paresias e HTIC (22%), hipoacusia e ictus (11%). Las complicaciones neurológicas se asociaron con la presencia de convulsiones durante el ingreso ($p = 0,0001$), el sexo femenino ($p = 0,05$), el shock ($p = 0,001$) y los cultivos positivos en el LCR ($p = 0,001$). Recibieron corticoides el 49% de los pacientes y su uso no se asoció con disminución de las complicaciones neurológicas o de la mortalidad. Presentaron shock el 30%, relacionándose con la existencia de hemocultivos positivos ($p = 0,004$) y de convulsiones ($p = 0,008$). Fallecieron tres pacientes (6,6%): dos casos por neumococo y un caso por meningococo del tipo B. Los fallecidos presentaron con mayor frecuencia convulsiones durante el ingreso ($p = 0,001$), shock ($p = 0,037$) y etiología neumocócica ($p = 0,04$).

Conclusiones: La presencia de convulsiones durante el ingreso se relaciona con un aumento de las complicaciones neurológicas y de la mortalidad. El uso de corticoides no se asoció en nuestro estudio con una disminución de las complicaciones neurológicas o de la mortalidad. La etiología neumocócica se asocia con una mayor mortalidad.

P608 17:25 SÍNDROME DE LA ESCALDADURA ESTAFILOCÓCICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Belén Camina Gutiérrez, Ana María Alonso Rubio, Ana Isabel Lorenzo Mata, Carlos de Castro León, M. Pilar Bahillo Curieses, Pilar Solís Sánchez, Cristina Martínez Morán

Departamento de Pediatría y Departamento de Dermatología del Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

El síndrome de la escaldadura estafilocócica (SSSS) cursa con una erupción eritematoampollosa debido a la toxina exfoliativa del *estafilococo aureus*. La mayoría de casos afectan a menores de 5 años, a pesar de la gravedad del cuadro el pronóstico es excelente si se realiza un diagnóstico y tratamiento precoz.

Caso clínico: Paciente de tres años de edad, sin alergias conocidas. Madre afecta de Factor V de Leiden con un aborto previo al embarazo de la paciente. Primera hija de la serie, hermano de 2 meses de edad sano. Acude por eritema de inicio vulvar, no pruriginoso, con grave irritabilidad, que se generaliza durante cuatro días a pesar de tratamiento antihistamínico; afebril, no antecedentes de ingesta medicamentosa. **Exploración:** Moderada afectación, eritema generalizado, mucosa orofaríngea sin lesiones ampollosas ni ulcerativas. Sistemático y bioquímica sanguínea y urinaria normal. Exploración oftalmológica sin hallazgos. Exudado vaginal y hemocultivo negativos. Exudado orofaríngeo y nasal bilateral positivo para *S. Aureus*. Cultivo de lesiones cutáneas negativo. Biopsia cutánea: Infiltrado inflamatorio dérmico perivascular linfocitario con neutrófilos aislados; exocitosis linfocitaria con espongiosis leve, epidermis con acantosis y paraqueratosis, despegamiento subcorneal con material fibrinoleucocitario, Inmunofluorescencia directa negativa. A su ingreso se instaura cloxacilina intravenosa, analgesia y sueroterapia. Durante cuatro días más continúa presentando lesiones exfoliativas con formación de costras periorales, y aparecen ampollas faciales y con signo de Nikolsky positivo. Descamación generalizada a partir del quinto día, momento en que inicia espectacular mejoría del estado general. Curación completa del cuadro a los doce días del inicio del eritema. El hermano de la paciente de dos meses de edad, ingresa a las 48 horas por eritema generalizado, sin lesiones exfoliativas que cura espontáneamente al tercer día. El cultivo cutáneo resultó positivo para *S. Aureus*.

Conclusión: La presentación clínica de este cuadro puede ser variable, desde formas localizadas (impétigo ampollosa) hasta formas más graves (síndrome del shock tóxico estafilocócico). El diagnóstico debe confirmarse con la toma de cultivos donde puede localizarse el *S. Aureus* toxigénico; Se describe un caso de estafilococia en dos hermanos de probable contagio intrafamiliar.

P609 17:30 PREVALENCIA DE LA ENFERMEDAD DE CHAGAS EN INMIGRANTES LATINOAMERICANAS RESIDENTES EN VALENCIA: ESTUDIO OBSTÉTRICO Y NEONATAL

Cristina Parada Barba, Carlos Paredes Cencillo, Fernando Bonilla-Musoles

Maternidad Percy Boland de Santa Cruz, Bolivia y Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Antecedentes y objetivos: La enfermedad de Chagas es una parasitosis endémica en amplias regiones de América, producida por el *Tripánosoma cruzi*. En la Comunidad Valenciana

el número de extranjeros alcanza el 12% de la población de los cuáles el 48% corresponde a latinoamericanos. Y si observamos el gran número de inmigrantes procedentes de áreas endémicas para la enfermedad, es de suponer su aparición en ellos y sus descendientes, conocedores de que la vía de transmisión vertical es muy importante. En el Hospital Clínico, la colaboración de los servicios de Ginecología, Pediatría y Microbiología, han incorporado la detección de este patógeno en gestantes y recién nacidos (RN) de zonas endémica. Los objetivos serían: 1) Conocer la prevalencia de la enfermedad, 2) Evaluar el riesgo de transmisión vertical, 3) Tratar, si procede, al RN/lactante.

Material y métodos: Durante el año 2005 se han atendido 105 gestantes latinoamericanas, que tras consentimiento informado, se les realizó pruebas para detección de anticuerpos anti *T. cruzi* mediante inmunoprecipitación (IP, ID-PaGIA, chagas antibody Test) y confirmadas por Inmunofluorescencia (IFI, Inmunofluor Chagas) y según protocolo diseñado, se las remitió a Obstetricia en espera del parto. De los RN de madres positivas, se han realizado: Cultivo de cordón, Strout para observar *Tripomastigotes*, (IFI) IgM y ADN (PCR).

Resultados: De las 105 gestantes analizadas para el *T. cruzi*, 11 resultaron positivas, el 10% (11/105) de las que se han atendido 6 partos, no se ha detectado ningún positivo en los RN, pendientes de las pruebas serológicas a los 6 y 12 meses, en caso de positividad se les dará el tratamiento con Benznidazol.

Conclusiones: La prevalencia de gestantes de zonas endémicas para Chagas, es elevada, lo que demuestra la importancia de la detección de anticuerpos anti *T. cruzi* es este colectivo. Aunque no hemos detectado ningún caso positivo en RN, se debe seguir el protocolo diseñado. La prevalencia de transmisión vertical en los países endémicos oscila entre 1 a 12%, según la región.

P610 17:35 SEPSIS TARDÍA POR *STREPTOCOCCO* GRUPO B: UN PATÓGENO A CONSIDERAR EN LA FIEBRE DEL LACTANTE

Marta Castell Miñana, Antonio García García, Concepción Tomás Rates, Carmen Lecuona López, José Ardit Lucas, Empar Lurbe Ferrer

Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

El *streptococo* del grupo B (SBG) es uno de los patógenos causantes de sepsis neonatal más frecuentes. La sepsis tardía supone una forma poco habitual, menor de 10% del total, pero de gran relevancia clínica por su elevada morbi-mortalidad.

Objetivo: Resaltar la posibilidad de diagnóstico de sepsis tardía por *Streptococo Agalactiae* en lactantes con síndrome febril.

Material y métodos: De enero a noviembre de 2005 se detectaron en nuestro centro 3 casos de sepsis tardía por *S. Agalactiae* en lactantes (edad de 30-40 días de vida). Todos presentaron fiebre (< 18 h de evolución, T^a máx: 38,5°C), irritabilidad y rechazo de tomas. Entre los antecedentes patológicos destacaba un caso con ingreso a los 18 días de vida por adenitis submandibular, un paciente ingresado por Sd. Abstinencia, alto riesgo VHC y madre ADVP, y otro caso ingresado por Sd. Avery.

Resultados: En todos el hemocultivo fue positivo a *S. Agalactiae* y la punción lumbar no presentó alteraciones. Se instauró tratamiento con Ampicilina y Cefotaxima durante 14 días, aso-

ciando en el caso 1 Cloxacilina por la presencia de celulitis submandibular. La tabla adjunta muestra los datos clínicos-analíticos más relevantes:

Cribado materno SBG/Tratam. intraparto				
	EG (sem)	Peso (gr)	PCR (mg/dl)	Leucocitos
Caso 1				
Positivo/3 dosis penicilina	40	3.310	14,83	3.300
Caso 2				
No realizado/No tratado	36	2.300	10,90	4.300
Caso 3				
No realizado/No tratado	37	3.215	12,65	21.200

Conclusión: Ante un síndrome febril sin foco en un lactante no debe olvidarse la posibilidad de una sepsis tardía por SBG, por lo que la revisión exhaustiva de la historia perinatal es fundamental. Su frecuencia puede ser mayor de la inicialmente considerada. Es por ello necesario tener en cuenta la sepsis neonatal tardía por *S. Agalactiae* como diagnóstico diferencial en un lactante con síndrome febril sin foco.

P611 17:40 REVISIÓN DE LOS CASOS DE SEPSIS Y/O MENINGITIS EN NUESTRO HOSPITAL EN EL PERIODO 2000-2005

Cristina Herráiz Perea, David García Aldana, Manuel Causse del Río, Juan Luis Pérez Navero, Fernando Carlos Rodríguez López, Francisco Ortiz Vergara, Francisco Miguel Pérez Fernández, Silvia Manuela Calero Cortés, Juan J. Gilbert Pérez

Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias y Servicio de Microbiología del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La enfermedad infecciosa invasora (referida a sepsis y/o meningitis) es una causa frecuente de hospitalización, con una elevada morbilidad. Tras la vacunación sistemática frente a *Haemophilus influenzae* B y *N. Meningitidis* C, *St. pneumoniae* y *N. meningitidis* B constituyen en el momento actual los principales agentes causales, con excepción del periodo neonatal (*St. agalactiae*, *E. coli* y *L. monocytogenes*). El rendimiento de los cultivos es bajo, con un 40% de positividad de los hemocultivos en sepsis graves y hasta en el 70% de los casos de shock séptico.

Objetivos: Se realizó estudio descriptivo, valorando el número de casos en base a la etiología, por grupos de edad y año.

Material y métodos: Se revisaron los historiales de 116 pacientes de edades comprendidas entre los 28 días y los 13 años (ambos inclusive), en el periodo 2000-2005, que no estando hospitalizados previamente desarrollaron clínica compatible con sepsis y/o meningitis con o sin cultivo positivo (LCR, hemocultivo) o presencia de antígenos capsulares en LCR.

Resultados: El agente causal más frecuentemente aislado fue *N. meningitidis* B, ocupando *St. pneumoniae* el segundo lugar, independientemente de la edad. Casi el 80% de los casos por neumococo ocurrieron en menores de 15 meses. Todos los debidos a *N. meningitidis* C tuvieron lugar en el año 2000. Se observa una tendencia a la disminución del número de casos de sepsis/meningitis, con una mayor incidencia en el año 2002. El diagnóstico microbiológico no fue posible en casi un tercio de los pacientes. 8 pacientes fueron exitus y otros siete sufrieron escaras necróticas acras residuales, sin un claro predominio etiológico.

Comentarios: La etiología de nuestros casos coincide con la descrita en la literatura. La sensibilidad de los cultivos es rela-

vamente baja, lo que se demuestra en nuestra serie. La eficacia de la vacuna conjugada frente al meningococo C ha quedado demostrada en nuestro medio, ya que desde que se inició la campaña de inmunización en el año 2000 ha disminuido la incidencia, como muestra nuestro estudio.

P612 17:45 REVISIÓN DE LEISHMANIASIS VISCERAL EN NUESTRO HOSPITAL EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS

Diego Hernández Martín, Miguel Ángel Roa Francia, Leticia Albert de la Torre, Francisco Guerra García, Nuria Gutiérrez Cruz, M^a Jesús Ceñal González-Fierro, Cristina Ortiz-Villajos Maroto, Rebeca Villares Alonso, María Arriaga Redondo, Pedro José Pujol Buil

Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Objetivos: La Leishmaniasis Visceral es una patología poco frecuente en nuestro medio. En los últimos años la incidencia ha disminuido. Presentamos cuatro casos diagnosticados en nuestro hospital en los últimos diez años.

Resultados: Los cuatro casos clínicos presentados son de población autóctona, tres de ellos varones y una mujer. Las edades fueron de 4 meses, 9 meses, 19 meses y cuatro años. El motivo de consulta en todos los casos fue fiebre elevada, en picos, de al menos una semana de evolución y en la exploración física todos ellos presentaron hepatoesplenomegalia y palidez cutánea. En uno de los casos la fiebre fue intermitentea lo largo de 22 días y el resto tuvieron fiebre diaria durante dos semanas. En todos los casos se realizaron las siguientes pruebas diagnósticas: PCR, serología y estudio A.P. (anatomopatológico) de M.O. (médula ósea) para Leishmania. Ninguna de las pruebas fue positiva en todos los casos. Dos de ellos se diagnosticaron gracias a la PCR de Leishmania, siendo la serología y el estudio de la M.O. negativos. Otro se diagnosticó por serología y seroconversión (PCR y estudio de M.O.). Sólo en el último caso la PCR y la serología fueron positivos y se observaron Leishmanias en el estudio A.P. de la M.O. En el caso más antiguo se pautó Antimonato de meglumina durante tres semanas y en los demás se utilizó Anfotericina B liposomal en pauta de 5 días consecutivos y dos dosis de refuerzo al 14 y 21 días de iniciado el tratamiento. La respuesta al tratamiento se apreció entre el 1º y el 3º día con desaparición de la fiebre. Ninguno de los casos ha presentado recidiva.

Conclusiones: La Leishmaniasis visceral es una patología endémica en nuestra zona, pero de baja incidencia. A pesar de ello, debe tenerse en cuenta en niños con fiebre persistente, sin foco aparente, sobretodo si se trata de un lactante. En nuestra experiencia, fue necesaria la realización de las tres pruebas diagnósticas (PCR, serología y M.O) para diagnosticar los cuatro casos, y el tratamiento con Anfotericina B liposomal, fue eficaz en todos los casos.

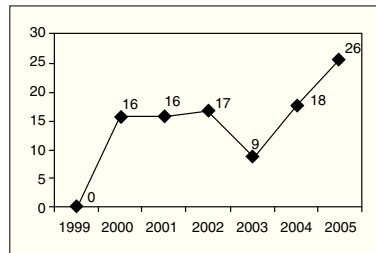
P613 17:50 ¿HA VARIADO LA INCIDENCIA DE NEUMONÍAS COMPLICADAS EN LA INFANCIA CON LA LLEGADA DE LA VACUNA ANTINEUMOCÓCICA?

Sara Jimeno Ruiz, M. Mercedes Bueno Campaña, Beatriz Agúndez Reigosa, Clara Molina Amores, Manuela Martínez Campos, Miguel Ángel Martínez Granero

Área de Pediatría y Neonatología de la Fundación H. Alcorcón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La introducción de la vacuna antineumocócica heptavalente ha supuesto una reducción del nú-

mero de infecciones invasoras por serotipos de neumococo incluidas en la vacuna en nuestro medio (meningitis, neumonía bacteriémica, bacteriemia). El objetivo de nuestro estudio consiste en objetivar si ha existido una disminución en las complicaciones de neumonías típicas ingresadas en nuestro hospital. **Métodos:** Análisis retrospectivo de las historias clínicas informatizadas de los niños ingresados en nuestra unidad con el diagnóstico de neumonía en el periodo de Ene 1999-Dic 2005. Se extrajeron datos de epidemiología, semiología, analítica, radiología y tratamiento. Tras análisis de la literatura se recogen los siguientes criterios de neumonía típica en pediatría: fiebre $\geq 39,5^{\circ}\text{C}$ o de presentación brusca; dolor torácico, abdominal o malestar general; focalidad en la auscultación; consolidación radiológica; leucocitosis $\geq 15.000/\text{mm}^3$ y neutrofilia ($\geq 75\%$ ó $\geq 10\%$ cayados); y PCR ≥ 60 mg/l. Se clasificaron como neumonías típicas aquellas que cumplen 3 ó más criterios. Se analizó la incidencia anual de complicaciones en los dos grupos obtenidos (porcentaje de complicaciones en la tabla). Se toman los criterios de Leight de 1995 para la clasificación de los derrames.



Resultados: Se analizaron 337 pacientes, 179 varones (53%) y 158 mujeres (46%), con una mediana de edad de 2 años (rango: 1 mes-16 años). 213 niños cumplen criterios de neumonía típica (63,2%) y en ellos se observan complicaciones (derrame pleural y/o abscesificación) en 36 (16,9%) de las que 13 (36,1%) presentan estadio de Leight mayor o igual a 2. 11 niños con derrame complicado eran mayores de 2 años. Recibieron vacunación antineumocócica 39 niños (11,6%), 3 de ellos presentaron derrame pleural simple y sólo 1 derrame que requirió drenaje. **Conclusiones:** Se observa una tendencia ascendente en el número de complicaciones en las neumonías típicas en el último año aunque estas diferencias no son estadísticamente significativas.

P614

17:55

ECTIMA GANGRENOSO EN LACTANTES SANOS

María Herrera López, Irene Ortiz Valentín, Sonsoles Galán Arévalo, Vanessa Losa Frías, M^a Dolores Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel, Beatriz Martín-Sacristán Martín, Rosa M. Velasco Bernardo, Rosario Solaguren Alberdi, María Jesús Navarro Carmona, José Antonio Alonso Martín

Servicio de Pediatría del Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Introducción: El ectima gangrenoso es una úlcera necrótica rodeada de un halo eritematoso, secundaria a infección por *Pseudomonas aeruginosa*. Su localización más frecuente es el área anogenital y axilar. Generalmente es una infección grave secundaria a septicemia en pacientes inmunocomprometidos y grandes quemados, aunque también podemos encontrar formas localizadas de mejor pronóstico en niños sanos, como vamos a presentar a continuación.

Caso clínico 1: Niña de 18 meses con fiebre de 24 horas de evolución y lesión genital. Refiere varios procesos febriles compatibles con viriasis tratados con antibioterapia. No antecedentes familiares de interés. Exploración: tumefacción en labios ma-

yores con placa purpúrica y ulcerada de 1,5 x 1,5 cm en labio mayor derecho y dos lesiones similares de menor tamaño en labio menor izquierdo.

Caso clínico 2: Niña de 20 meses con fiebre, síntomas catarrales y lesión genital abscesificada de 3 días de evolución. 4 meses antes presentó micosis en área genital externa. Padre: enfermedad de Crohn. **Exploración:** lesión papulo-eritematosa, ulcerada con fondo verdoso y tumefacción perilesional de 0,7 x 0,7 cm en labio mayor derecho. Adenopatía inguinal derecha de 1 x 1,5 cm.

Caso clínico 3: Niña de 19 meses con fiebre y lesiones genitales desde hace 48 horas. No antecedentes de interés. **Exploración:** lesión ulcerada con fondo necrótico, circunscrita, de 2x3 cm y eritema perilesional en labio mayor derecho, junto con vesícula hemorrágica iniciando ulceración en área inguinal derecha. Los tres casos presentaron neutropenia transitoria y *Pseudomonas aeruginosa* sensible a ceftazidima en el cultivo del exudado lesional, con hemocultivos negativos. Se instauró tratamiento antibiótico intravenoso con evolución favorable.

Discusión: 1) El ectima gangrenoso en niños sanos puede ser resultado de una alteración de la flora intestinal secundaria a tratamiento antibiótico prolongado que seleccione cepas resistentes de *P. aeruginosa* o por maceración en el área del pañal. 2) Se han de descartar alteraciones inmunológicas como la neutropenia, defectos en la función en los granulocitos e inmunodeficiencias. 3) El diagnóstico diferencial incluye necrosis grasa subcutánea, úlceras yatrogénicas, herpes, sobreinfección por *C.albicans* o *S. aureus*, entre otros.

P615

18:00

INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO POR *E. COLI* VERSUS NO *E. COLI* EN NIÑOS HOSPITALIZADOS

Alejandro Pérez Casares, Ana Pérez Benito, Valentí Pineda Solás, Juan-Cristóbal Rojo-Fernández, Nuria Pumares Parrilla, Jordi Costa i Colomer

Servicio de Pediatría de la Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Antecedentes y objetivos: *E. coli* es el germen aislado en la mayoría de las infecciones del tracto urinario (ITU). La prevalencia de otro tipo de uropatógenos no *E. coli*, con frecuencia más resistentes a los antimicrobianos, parece estar incrementada en niños hospitalizados, probablemente debido a mayor uropatía de base. El objetivo de nuestro estudio es comparar las ITU hospitalizadas, las producidas por *E. coli* vs no *E. coli* comparando datos epidemiológicos, uropatía de base, datos analíticos y evolución clínica.

Métodos: Estudio retrospectivo de las ITU adquiridas en la comunidad en niños hospitalizados en nuestro centro en los últimos 2 años. Todos los urinocultivos en niños incontinentes fueron recogidos por sondaje uretral.

Resultados: De los 574 urinocultivos positivos, 99 requirieron hospitalización, que corresponden a 97 niños. El 84,9% (85) fueron *E. Coli*, y en el 14,1% (14) el germen aislado fue no *E. coli*, incluyendo: *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella spp*, *Enterococcus spp* y *Citrobacter spp*. ITU por no *E. Coli* resultó ser más frecuente en el sexo masculino ($p = 0,054$), en niños con uropatía de base ($p = 0,016$), en aquellos que habían recibido profilaxis antibiótica previa ($p = 0,007$) y en los que habían sido hospitalizados durante el año anterior ($p = 0,02$). No hubo diferencias estadísticamente significativas en cuanto a cifra de leucocitos y PCR en sangre, ni en cuanto a días de fiebre tras el inicio del an-

tibiótico. Las ITU por no *E. coli* precisaron más días de ingreso (media 10,4 días) vs ITU por *E. coli* (6,3 días). En 4 casos el tratamiento antibiótico empírico fue inapropiado, todos ellos por gérmenes no *E. coli*. *Pseudomona aeruginosa* fue aislada en 5 niños, demostrándose uropatía de base en todos ellos.

Conclusiones: La incidencia de ITU por no *E. coli* en nuestra comunidad no es muy elevada pero está asociada a mayores tasas de resistencia antimicrobiana, antibioterapia empírica inadecuada y estancias hospitalarias más prolongadas. Por ello creemos que deben tenerse en cuenta aquellos factores de riesgo asociados (en nuestro estudio: sexo masculino, patología de base, profilaxis y hospitalización previa) en los pacientes ingresados por ITU para asegurar una correcta estrategia terapéutica inicial.

REUMATOLOGÍA

Sala 5

P616

17:15

EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Laura Pérez Gay, Marta Bouzón Alejandro, Carmen Curros Novo, José Ángel Porto Arceo, Elena V. Rodrigo Sáez

Servicio de Lactantes del Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

El motivo de esta presentación es aportar dos casos de esta entidad tan poco frecuente en nuestro medio hasta este momento y resaltar la importancia del diagnóstico diferencial. El edema agudo hemorrágico del lactante (Snow 1913), enfermedad de Finkelsein o síndrome de Seidlmayer, es una vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso, con clínica de edema y exantema purpúrico (lesiones en diana), de aparición brusca y curso autorresolutivo (menor de 2-3 semanas) sin secuelas. Afecta fundamentalmente a lactantes de 4-24 meses con buen estado general. Se ha asociado con infecciones del tracto respiratorio superior, vacunaciones y medicaciones previas. Presentamos dos casos clínicos (mujer de 9 meses, y varón de 12 meses), con antecedentes de cuadro catarral leve, 5-7 días previos, y aparición brusca de lesiones purpúricas, edema y dolor en miembros inferiores, hiperemia residual. No afectación escrotal en el varón y ligera afectación de pabellón auricular y edema de párpados en un caso. Buen estado general en ambos. En uno de ellos persistía febrícula. En uno de los casos, se constató virus parainfluenza en aspirado nasofaríngeo, mononucleosis en fase de convalecencia y test de estreptococo positivo en exudado faringoamigdalares. En ambos se presentó leucocitosis con fórmula normal, VSG elevada (61 y 54 mm) y procalcitonina normal.

Conclusiones: Una vez excluidas entidades de gravedad (meningococemia, enfermedades hematológicas, Sweet, maltrato, eritema multiforme...), con observación y tratamiento sintomático hemos observado remisión de las lesiones en 5-6 días. No secuelas demostrables hasta el momento actual. Sólo se recomienda biopsia en situaciones excepcionales. Es una enfermedad poco frecuente o ¿infradiagnosticada?. Es importante el estudio epidemio-etiológico que permita establecer el EAHL como entidad independiente o por el contrario confirmar la teoría de un mismo estímulo inmunológico capaz de desencadenar cuadros diferentes según edad de paciente.

P617

ARTRITIS SÉPTICA SUBAGUDA POR *KINGELLA KINGAE*

17:20

María Madera Barriga, Juan I. Montiano Jorge, Concepción Salado Marín, Elena Goicoechea Manso, Elena Vera de Pedro, Soizartze Ortuzar Yandiola, Beatriz Rodríguez Pérez, Intzane Ocio Ocio, Iratxe Salcedo Pacheco, Antonio Matilla Fernández

Servicio de Pediatría del Hospital Txagorritxu, Vitoria (Álava).

En los últimos años, *Kingella kingae* ha emergido como causa importante de infecciones invasivas en niños, especialmente artritis sépticas, osteomielitis, espondilodiscitis, bacteriemia y endocarditis, y menos frecuentemente infecciones del tracto respiratorio y meningitis. El organismo es parte de la flora del tracto respiratorio en niños y es transmitido persona a persona. La clínica de presentación es a menudo subaguda y los tests de laboratorio frecuentemente son normales. Un porcentaje de los niños con infección invasiva por *Kingella kingae* tienen una historia reciente de estomatitis o de infección de las vías respiratorias altas. El diagnóstico se basa en el cultivo del líquido sinovial. El organismo es susceptible a los antibióticos que normalmente se utilizan de forma empírica en niños, como los betalactámicos. A continuación presentamos nuestro caso clínico. Se trata de un niño de 26 meses que presenta un cuadro de un mes de evolución de fiebre intermitente, impotencia funcional ocasional e inflamación rodilla izquierda progresiva. Se realizó seguimiento analítico y radiológico en varias ocasiones sin hallar resultados compatibles con artritis séptica. Ante la persistencia de signos de derrame articular se realizó artrocentesis, obteniendo líquido sinovial en el que se aisló un bacilo gram negativo. Hasta recibir el resultado de los cultivos, se trató al niño de forma empírica con cefotaxima y cloxacilina por vía intravenosa durante 10 días, continuando con amoxicilina oral hasta completar 28 días de tratamiento, tras saberse el germen causante (*Kingella Kingae*) y su antibiograma. La evolución fue favorable.

P618

USO DE ETANERCEPT EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

17:25

Iván Sánchez Fernández, Marta Castillo Rodenas, Jordi Antón López, Joan Ros Viladoms, Enrique González Pascual, Jordi Pou Fernández, Rafael Jiménez González

Corporación Sanitaria Hospital Clinic-Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: El Etanercept es un fármaco anti-TNF aprobado para el tratamiento de la artritis idiopática juvenil (AIJ). Revisión de los pacientes tratados con Etanercept en nuestro centro.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes tratados con Etanercept en nuestro Hospital (2000-2006).

Resultados: 25 pacientes. Edad media al inicio del tratamiento: 78 meses (6añ6m), 68% de los pacientes son niñas. Las patologías que han motivado el uso de este fármaco han sido: AIJ poliarticular (44%), AIJ oligoarticular (36%), AIJ sistémica (12%), Artritis psoriásica (4%), Artritis relacionada con entesitis (ARE) (4%). Todos los casos, salvo la ARE, que había utilizado sulfasalazina previamente, han utilizado metotrexate previo al uso del Etanercept durante una media de 43 meses (3añ7m). Otros antirreumáticos usados previamente fueron: Sales de Oro (3 pacientes), Ciclosporina A (3 pacientes), Aza-

tioprina, Leflunomida y Ciclofosfamida (1 paciente cada uno). El motivo de uso de Etanercept fue: Enfermedad articular no controlable (76%), Enfermedad ocular no controlable (8%), Efectos adversos gastrointestinales por el uso de Metrotrexate (8%), Trasaminitis por uso de Metrotrexate (8%). En la AIJ poliarticular las articulaciones afectadas al inicio son 4,91, a los 3 meses 1,81 y a los 6 meses 0,8. En la AIJ oligoarticular las articulaciones afectadas al inicio son 2,3 articulaciones, a los 3 meses es de 0,78. En la AIJ sistémica las articulaciones afectadas al inicio son 8,3, a los 3 meses 3. En cinco pacientes no se controló la enfermedad, pasándose a Anakinra en 3 pacientes (AIJ sistémicas) y a infliximab en otros 2 (AIJ oligoarticular en la que no se controla la clínica articular en uno y ocular en otro). Un paciente suspendió el tratamiento ante la buena evolución, presentó nuevo brote por lo que se reinició. El periodo medio de utilización de Etanercept es de 19 meses. Los efectos adversos presentados son: dolor abdominal, náuseas y vómitos en dos pacientes, siendo bien tolerados y no obligando a detener el tratamiento.

Conclusiones: El Etanercept se usa principalmente en AIJ de mala evolución como segunda opción tras el metrotrexate (por no control o no tolerancia a este fármaco). Presenta una buena tolerancia con efectos adversos leves. El efecto más beneficioso se encuentra en la AIJ poliarticular.

P619 17:30 LA FIEBRE REUMÁTICA (FR): UNA ENTIDAD A NO OLVIDAR

Silvia Agustí Ros, M^a José Canet Carrasco, José Luis López-Prats Lucea, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo Penadés, Santiago Mendizábal

Unidad de Reumatología Pediátrica y Unidad de Nefrología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: En la última década el diagnóstico de la FR se ha visto disminuida y ha sido relacionado en gran parte a una mejoría del nivel sanitario y al uso de la antibioterapia, pero parece haber un cambio probablemente atribuible a una mayor virulencia del propio estreptococo y sobre todo de las cepas M. Por ello es importante de nuevo recordar los criterios de Jones, en los cuales se consideran una serie de manifestaciones clínicas y analíticas que en la actualidad habrá que tener de nuevo en mente en la clínica diaria.

Objetivo: Presentar un paciente con criterios de FR en el contexto de una infección grave por estreptococo grupo A.

Caso clínico: Se trata de un niño de 6 años remitido desde el Hospital de origen para UCIP por sospecha de sepsis por estreptococo beta-hemolítico grupo A, con shock tóxico estreptocócico y fallo multiorgánico secundario, con fracaso renal agudo que precisó hemodiálisis, y presentación posterior de una glomerulonefritis aguda postestreptocócica con hipocomplementemia actualmente normalizada. Superada la fase aguda a los 28 días de evolución presenta fiebre, eritema marginado y artritis migratoria de codo, cadera y tobillo derecho, acompañado de alteración del comportamiento, con RM de ganglios basales normales, auscultándose soplo cardiaco sin carditis demostrada en la ecocardiografía y ECG normal. En la analítica destacaba cifras de ASLO de 4720 UI/ml, VSG 100 ml/h, PCR 95 mg/l. Cumpliendo 2 criterios mayores de Jones modificados (poliartritis y eritema) y 4 menores (fiebre, artralgias, VSG y PCR elevados) junto con la demostración de la infección

por Estreptococo del grupo A. Con el diagnóstico de FR se pauta profilaxis antiestreptocócica junto con AINES con buena respuesta clínica.

Conclusiones: Este caso nos demuestra la gran agresividad e invasividad del estreptococo del grupo A y nos recuerda la importancia en el screening de la faringoamigdalitis aguda. La presentación asociada de FR y GNA postestreptocócica en nuestro paciente, ha sido descrita en 11 casos en la literatura internacional.

P620 17:35 ENFERMEDAD DE KAWASAKI: PRESENTACIÓN ATÍPICA Y TÓRPIDA EVOLUCIÓN

Myriam Herrero Álvarez, Resurrección Reques Cosme, Esther Vaquero Sosa, Esther Aleo Luján, Gloria Herranz Carrillo, Christian Garriga Braun, M^a Cecilia Paredes Mercado, Elena Cascón Criado, Graciela Navarro Legarda, Celia Gil López
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis que afecta en su mayoría a niños pequeños y cuya sospecha clínica es fundamental para un tratamiento precoz y prevención de las secuelas cardiovasculares. Hoy en día está identificada a nivel mundial, pero los niños asiáticos siguen siendo los más afectados. Presentamos el caso de una niña de 12 años de origen filipino, que comienza con cuadro de 12 horas de evolución consistente en: fiebre alta, cefalea y exantema máculo papuloso que evoluciona a eritrodermia generalizada en 48 horas. Posteriormente se añaden inyección conjuntival bilateral, labios fisurados y eritematosos, edema en dorso de manos, cara y cuello y adenopatía laterocervical de 1 cm dolorosa. Ante la fuerte sospecha de enfermedad de Kawasaki se pauta tratamiento con gammaglobulina IV con lo que desaparecen la fiebre y el exantema y comienza con descamación de cara y parte superior del tronco. Un día después presenta empeoramiento clínico con disfunción multiorgánica: SDR, pancreatitis analítica, disfunción hepática insuficiencia renal, CID y hemorragia digestiva. Desde el punto de vista neurológico presenta meningitis aséptica, cuadro delirante, crisis generalizada tónico-clónica y coma precisando ventilación mecánica durante 3 días. En el periodo de convalecencia presenta sufusión conjuntival bilateral y alopecia difusa no cicatricial con posterior evolución favorable y sin secuelas. En cuanto a las alteraciones analíticas en la primera fase de la enfermedad presenta anemia, leucocitosis con intensa neutrofilia y desviación izquierda, trombopenia, alteración de los tiempos de hemostasia y aumento de los reactantes de fase aguda. En la segunda fase se observa trombocitosis sin alteración de otras series, con descenso progresivo de los reactantes de fase aguda. Se realiza un amplio diagnóstico diferencial con infección escarlatini-forme (cultivo faríngeo negativo y ASLO normal), cuadro sarampionoso y otras enfermedades exantemáticas y leptospirosis (serologías negativas). Asimismo presenta serologías de virus neurotrópicos en LCR negativas y cultivos de LCR, sangre, orina y heces negativos.

Conclusiones: El origen oriental y la edad de la paciente podrían haber influido en la tórpida evolución de este caso aunque el tratamiento precoz con gammaglobulina ha sido fundamental en la recuperación completa sin secuelas, además de los tratamientos de las múltiples complicaciones.

P621**17:40****PAMIDRONATO INTRAVENOSO EN EL TRATAMIENTO DE LA OSTEOPOROSIS JUVENIL IDIOPÁTICA. REVISIÓN DE CASUÍSTICA**

Antonio Morales Martínez, Laura Affumicato, M^a. Juliana Serrano Nieto, Elías Tapia Moreno, Purificación Moreno Pascual
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Antecedentes: La osteoporosis juvenil idiopática (oji) es una entidad de baja prevalencia. Los bifosfonatos se utilizan en la osteoporosis (op) en adultos considerándose fármacos de referencia.

Objetivo: valorar la respuesta al pamidronato intravenoso (piv) en la oji en tres casos.

Métodos: Disponemos de tres casos clínicos con sintomatología similar.

Paciente 1: Niño de 7 años que presenta desde hace 2 ó 3 meses dolor en zona lumbar derecha y dificultad para la marcha. *Exploración:* destaca hipotonía moderada e imposibilidad para la bipedestación (previamente normal).

Paciente 2: Niña de 8 años que presenta dolor de espalda de varios años de evolución sin nada destacable en la exploración.

Paciente 3: Niño de 11 años con dolor dorsal lumbar e impotencia funcional de miembros inferiores desde hace varios meses. En ellos se evidencia mediante las pruebas complementarias op. Los hallazgos radiológicos más significativos son aplastamientos vertebrales y bandas radiolucientes en metáfisis femorales. Se comprueba la op a través de densitometría. Se descartan las causas conocidas de op, sin datos en la anamnesis y sin alteraciones en pruebas complementarias que hagan sospechar otra patología de base, por lo que se llega al diagnóstico de oji en dichos pacientes. Se instauró tratamiento con piv en varias tandas a cada uno.

Resultados: Este tratamiento se siguió de una clara mejoría clínica y radiológica. Los efectos secundarios más llamativos han sido la aparición de fiebre y síntomas pseudogripales, que han cedido espontáneamente.

Conclusiones: Se ha postulado sobre la utilidad del tratamiento de la oji, ya que existen casos de regresión espontánea postpuberal, pero dada la existencia de otros con secuelas y no disponerse de factores pronósticos, parece razonable el tratamiento precoz del cuadro. La terapia con piv parece ser una opción adecuada por la respuesta inducida, seguridad y tolerancia. Por todo esto, sería necesario un estudio más amplio para valorar la idoneidad del piv como terapia en la oji. Como en otras comunicaciones llama la atención que la columna vertebral es lo que primero mejora radiológicamente.

P622**17:45****OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO**

M. Teresa Fernández Castaño, Laura Regueras Santos, Cristina Iglesias Blázquez, Carmen de Fuente Acebes, M. Blanca Herrero Mendoza, Emiliano del Río González
Servicio de Pediatría del Hospital de León, León.

Introducción: La osteomielitis crónica multifocal recurrente es una forma poco frecuente de osteomielitis de etiología desconocida que afecta fundamentalmente a niños y adolescentes. El curso clínico es variable con exacerbaciones y remisiones que

no se modifican por el empleo de antibióticos. No existe un tratamiento específico calidad de vida de estos.

Caso clínico: Varón de 11 años de edad que presenta febrícula y dolor en muslo y cadera derecha de dos semanas de evolución. Leve traumatismo en región costal derecha los días previos al inicio del cuadro. Refiere empeoramiento nocturno del dolor llegándole a despertar por la noche. Recibe tratamiento con antiinflamatorios sin mejoría. Pérdida ponderal de 3 Kgs en los últimos 2 meses. *Hallazgos clínicos:* Palidez constitucional. Dolor intenso a la palpación en cuádriceps derecho. La exploración neurológica y osteoarticular es normal. *Exploraciones complementarias:* Presenta reactantes de fase aguda elevados (VSG, plaquetas, orosomucoide) Serie ósea: imagen lítica en metáfisis distal fémur derecho. Posteriormente se realiza TAC de extremidades inferiores que confirman el posible foco de osteomielitis. Se instaura tratamiento antibiótico con cefotaxima y cloxacilina a dosis habituales sin objetivar mejoría. Se decide realizar una RMN de rodilla derecha objetivándose tres focos que pueden corresponder a osteomielitis multifocal. Otros estudios: Gammagrafía ósea Tc99: normal tanto en la fase precoz como en la tardía. Gammagrafía ósea Ga: depósitos patológicos en cuatro focos: metáfisis y diáfisis femoral derecha, unión osteocondral quinta costilla derecha y en húmero derecho. Ante el posible diagnóstico se instaura tratamiento antiinflamatorio con naproxeno con evolución favorable, confirmando el diagnóstico en la biopsia ósea.

Comentarios: 1. Pacientes con sospecha de osteomielitis con mala evolución al tratamiento antibiótico se debe pensar en esta entidad. 2. La sospecha diagnóstica evitaría tratamientos antibióticos prolongados. 3. La gammagrafía con Tecnecio es menos específica en estos cuadros.

P623**17:50****FIEBRE REUMÁTICA A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

Verónica Etayo Etayo, Eva Gembero Esarte, Teresa Molins Castiella, Francisco José Gil Sáenz, Eva Rupérez García, Silvia Souto Hernández, Josune Hualde Olascoaga, Carlos Romero Ibarra, María Sagaseta de Ilurdoz Uranga, Francisco Javier Molina Garicano

Unidad de Reumatología Pediátrica, Servicio de Pediatría del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Antecedentes y objetivos: Presentamos dos casos de Fiebre reumática (FR) en pacientes pediátricos

Caso clínico: *Caso 1:* Niña de 21 meses con antecedente de proceso febril en el contexto de cuadro catarral hace 10 días que consulta por fiebre y cojera de extremidad inferior derecha. Análisis con PCR: 13,6 mg/dl y ASLO: 400 UI/ml, Valorada por Traumatología, es diagnosticada de sinovitis transitoria. A las 24 horas mejoría de la cojera y aparición primero en muñeca izquierda y posteriormente en codo derecho de artritis. Se realiza streptotest, frotis faríngeo con aislamiento de *Streptococo pyogenes* (M3). Hasta este momento había sido tratada con ibuprofeno. Exploración: niña febril, con hiperemia faringoamigdalilar sin exudado, artritis migratoria dolorosa en cadera y codo derecho y muñeca izquierda, no manifestaciones cutáneas y auscultación cardiopulmonar normal. Se completa el estudio analítico, electrocardiograma y ecocardiograma: VSG: 66 mm/h, PCR: 23 mg/dl, ANA y Factor reumatoide negativos ASLO: 1180 U/L. Planteamos diagnóstico de FR en base a las manifestaciones clínicas (Criterios de Jones) y la demostración de infección

por estreptococo pyogenes. Se trata con penicilina 10 días e Ibuprofeno y se inicia posteriormente profilaxis con penicilina benzatina a razón de 1.000.000 UI cada 3 semanas. La evolución posterior ha sido satisfactoria. **Caso 2:** Niño de 32 meses remitido para estudio tras detectarse soplo sistólico a la exploración. Antecedentes de episodio de amigdalitis aguda seguido 1mes más tarde de artritis migratoria de rodilla derecha y posteriormente tobillo derecho, eritema polimorfo y nódulos subcutáneos en ambos tobillos y cuero cabelludo. En analítica aumento de reactantes de fase aguda (VSG y PCR) y ASLO: 800 UI/ml. (Previo: 300 UI/ml). Ante la sospecha de FR se inicia tratamiento y profilaxis con Penicilina. Se realiza estudio electro-ecocardiográfico, objetivándose una insuficiencia mitral de probable etiología reumática, dados los antecedentes del paciente. La evolución posterior ha sido satisfactoria.

Conclusiones: La FR a pesar de tratarse de una patología en la actualidad infrecuente y por ello muchas veces olvidada, debemos tenerla presente por la morbi-mortalidad que puede producir sobre todo si está presente la carditis

P624

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Vanesa López González, Águeda Herrera Chamorro, Juan Antonio Piñero Fernández, Isabel Valcárcel Díaz, Mariano Rodríguez Peñalver

Servicio de Pediatría, Sección de Escolares y Reumatología Infantil del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Objetivos: Evaluación de la enfermedad de Kawasaki en nuestro hospital desde el punto de vista clínico epidemiológico que nos permita un mayor conocimiento de esta entidad para poder establecer diagnóstico y tratamiento de forma precoz mejorando así el pronóstico

Pacientes y método: Realizamos un estudio retrospectivo y descriptivo de 22 pacientes diagnosticados de EK en HUVA de Murcia desde diciembre del 2001 a julio del 2005

Resultados: Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: Fiebre (95,4%) de los casos, en segundo lugar encontramos exantema en el 90%, conjuntivitis en el 72%, cambios en la mucosa oral el 68,1%, cambios en las extremidades 59%, vómitos y diarrea el 18% de los pacientes, artralgias y artritis en el 9%. Solo un paciente presentó aneurismas coronarios y miocarditis (4,5%). Encontramos que el 77,2% de los pacientes tenían una edad comprendida entre 0-3 años, el 13,6% eran mayores de 6 años. El grupo de 3 a 6 años constituían el grupo de menor incidencia (9%). En cuanto a las alteraciones analíticas la trombocitosis con valores superiores a 350.000 se presentó en el 63% de los pacientes. Valores superiores a 1.000.000 de plaquetas en el 9% (2 pacientes). La elevación de la PCR > 5 mg/dl ocurría en el 59%. El 54,5% de los pacientes cumplía 5 o más criterios diagnósticos. El paciente que presentó miocarditis y aneurismas coronarios recibió tratamiento con inmunoglobulinas y aspirina en la fase subaguda ya que en la fase aguda sólo presentó dos criterios diagnósticos (fiebre y exantema).

Conclusiones: La EK requiere un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar las graves complicaciones que conlleva. La dificultad en el diagnóstico estriba en que es eminentemente clínico, y en ocasiones el cuadro se presenta de forma incompleta, lo que retrasaría el diagnóstico aumentando las posibilidades de complicaciones, en especial los temidos aneurismas coronarios.

17:55

P625

POLIARTRITIS EN ADOLESCENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA

Elisabet Algans Escapa, Ana Hervás Matamala, Lucía Lacruz Pérez, Borja Osona Rodríguez de Torres, Juan Figuerola Mulet, Diego de Sotto Esteban, M. Dolores Rodrigo Jiménez
Servicio de Pediatría del Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

La Fibrosis Quística (FQ) es un trastorno hereditario multisistémico, caracterizado principalmente por obstrucción crónica e infección de las vías respiratorias y por maldigestión y sus consecuencias. Una de las manifestaciones clínicas menos conocidas son las reumáticas, más típicas de edad adulta.

Caso clínico: Paciente de 18 años, controlada en Neumología Pediátrica por FQ. Acude a Urgencias por dolor en tarso izquierdo, con calor y rubor, asociando fiebre de hasta 38,5°C. La analítica muestra leucocitosis con neutrofilia y elevación de la VSG hasta 50 mm/h. Como la paciente está colonizada a nivel respiratorio por *Staphylococcus aureus* y por *Pseudomona aeruginosa*, se piensa inicialmente en una osteomielitis y se pauta tratamiento antibiótico. La gammagrafía ósea muestra un aumento de captación en tarso izquierdo, que impresiona de artritis. Pese al tratamiento antibiótico no hay una evolución favorable, y aparece dolor y tumefacción en tobillo izquierdo y rodilla derecha, sin eritema. Se confirma negatividad de los cultivos y se pauta tratamiento antiinflamatorio, objetivando mejoría. Se suspende el tratamiento antibiótico. Previo al alta le aparecen nódulos subcutáneos dolorosos en región pretibial de ambos miembros inferiores, típicos de eritema nodoso, que mejoran al mantener el tratamiento antiinflamatorio. Ha continuado presentando brotes de eritema nodoso, acompañados siempre de artritis de rodillas o tobillos, que mejoran con antiinflamatorios. El estudio inmunológico realizado no muestra ninguna alteración

Comentarios: Se ha descrito una incidencia de Artritis Reumatoide elevada en pacientes con FQ, con factor reumatoide y/o Ac anti-péptidos citrulinados positivos, cuya actividad está en relación con las exacerbaciones de las infecciones pulmonares. Hay que diferenciarla de la Osteopatía Pulmonar Hipertrofica y de los brotes de poliartritis no erosivas acompañadas de fiebre y eritema nodoso; esta última entidad no se relaciona con el deterioro de la función pulmonar. Pese a ser unas manifestaciones poco conocidas en Pediatría, el seguimiento de estos pacientes en la adolescencia condicionará su valoración y seguimiento también en nuestras unidades de Reumatología Pediátrica.

18:00

P626

CEFALEA PERSISTENTE. ¿HASTA DÓNDE PARA LLEGAR AL DIAGNÓSTICO?

Carolina Blanco Rodríguez, Miriam Centeno Jiménez, Miguel Sánchez Faustino, Rafael Díaz-Delgado Peñas, Gema Iglesias Escalera

Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Introducción: La cefalea es un frecuente motivo de consulta en Pediatría general (20%). Obliga a dilemas diagnósticos como ilustran los siguientes casos:

Caso 1: Niña de 11 años con cefalea bifrontal no pursátil, sin aura, de predominio vespertino y que ocasionalmente se prolonga más de 48 horas sin residuo neurológico posterior. Los episodios se acompañan de palidez, sonofobia y fotofobia. AP: Discapacidad en la lecto-escritura, cinetosis y disfasia motora, a pesar de un buen rendimiento escolar y un desarrollo psico-

18:05

motor adecuados. EF: síndrome doloroso 10 puntos sensibles fibromiálgicos. Aftas orales. Se realiza batería de pruebas complementarias: Analítica completa con VSG, PCR, ANA, FR, Complemento, TSH: parámetros normales. Estudio de hipercoagulabilidad: Normal, HLA: B49, B64. RM: Múltiples lesiones puntiformes inespecíficas en sustancia blanca supratentorial, con hallazgos equivalentes en la angioRM tipo stop, que podrían ser de origen isquémico y aunque no son específicas, podrían estar en relación con vasculitis. SPECT: Normal, EEG, PE-ATC y F.O: Normal. Se inició terapia con Sibelium con mejoría y sin empeoramiento de la clínica tras su retirada. Actualmente se mantiene asintomática sin tratamiento con controles clínicos periódicos y sin un diagnóstico concluyente.

Caso 2: Niña de 8 años con cefalea bifrontal opresiva. Aftas recurrentes. AF: Madre con NeuroBehcet y abuela paterna con AR. No AP de interés. Ef: Pustulosis acneiforme generalizada. Se realiza estudio complementario: Analítica con VSG, PCR, Ig (GAME), TSH, Complemento, ANA: Normales. Br directa: 2,8 (Br indirecta 2,02). HLA: B35,41 Test de patergia: Negativo, Fondo de ojo: Normal, RM: lesión hiperintensa en sustancia blanca periventricular del asta occipital en ventrículo lateral derecho inespecífico. Su diagnóstico en la actualidad tampoco resulta concluyente.

Conclusión: Ante la ausencia de un diagnóstico concluyente en ambos casos se presenta esta comunicación a fin de alertar al clínico ante la idoneidad de la prosecución de estudios potencialmente agresivos (arteriografía...). Hasta ahora el control clínico es nuestra única arma diagnóstico-terapéutica.

P627 18:10 SÍNDROME ESTERNAL, UNA PATOLOGÍA POCO RECONOCIDA EN PEDIATRÍA

Miriam Centeno Jiménez, Carolina Blanco Rodríguez, Fernando Martín del Valle, Rafael Díaz-Delgado Peñas, Cristina Calvo Rey Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Introducción: El dolor torácico es un motivo frecuente de consulta que causa gran ansiedad al niño y a su familia. El diagnóstico diferencial, tras excluir patologías cardíacas o pulmonares, incluye causas músculo-esqueléticas. Dentro de estas últimas, es importante diferenciar aquellas causas autolimitadas, que precisan únicamente tratamiento sintomático, de aquellas que pueden esconder verdaderas enfermedades reumatológicas. A propósito de esto presentamos dos casos de dolor torácico de diferentes causas.

Caso clínico 1: Niña de 14 años con dolor torácico de 18 meses de evolución, en la que han sido descartadas causas cardiológicas y respiratorias (ecocardiograma, ECG, Rx tórax y espirometría normal). En la exploración física destaca dolor a la palpación a nivel de 5º y 6º espacio condroesternal y en articulación esternoclavicular derecha. Se realizó: hemograma, bioquímica, inmunoglobulinas, ANA, C3, C4, VSG que fueron normales y una gammagrafía torácica en la que se evidencia aumento de actividad osteogénica en la punta del esternón y articulación esternoclavicular derecha. Con el diagnóstico de síndrome esternal se inició tratamiento con AINES e infiltraciones sucesivas con mejoría parcial de la sintomatología, por lo que actualmente se encuentra en tratamiento con metotrexate. Durante el seguimiento no ha habido evidencia de artritis en otras localizaciones.

Caso clínico 2: Niña de 14 años en estudio por febrícula de 8 meses de evolución, lesión lítica en peroné anemia normocítica normocromica y elevación de los reactantes de fase aguda. A la exploración física se evidencia: pustulosis y dolor selectivo a la palpación a nivel de ambas articulaciones esternoclaviculares. Se le realizó: hemograma (anemia normocítica), VSG (42), ANA, C3, C4, HLA B27, FR que fueron normales; gammagrafía torácica (aumento de captación en asta de toro) y una RMN lumbar (imagen nodular menor de 1 cm isointensa en T1 e hiperintensa en T2 adyacente al margen vertebral derecho D8). Con el diagnóstico de Síndrome SAPHO se inició tratamiento con AINES con discreta mejoría. La familia ha rechazado otros tratamientos.

Conclusión: Ante un dolor torácico en el que se han descartado causas cardiológicas y respiratorias es importante descartar las músculo-esqueléticas, sobre todo aquellas que acompañan a enfermedades reumatológicas.

P628 18:15 SINOVITIS VILLONODULAR PIGMENTADA, DILEMAS DIAGNÓSTICOS

Sergio José Quevedo Teruel, Carolina Blanco Rodríguez, Miguel F. Sánchez Mateos, Cristina Calvo Rey, Rafael Díaz-Delgado Peñas Sección de Reumatología Infantil y Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Antecedentes: La sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) es un trastorno poco frecuente de origen incierto caracterizado por una proliferación benigna de la membrana sinovial. Suele ser monoarticular, siendo la rodilla la articulación más frecuentemente afectada (70-80%).

Método: Presentación de 2 casos de SVNP de rodilla y evolución atípica.

Resultados: *Caso 1:* Niña de 10 años con monoartritis recidivante de rodilla derecha tratada con infiltraciones locales de corticoides. AP: Síncopes vasovagales y migrañas en tratamiento con flunarizina con lesión de nodularidad focal a nivel de la corteza calcarina derecha en RM cerebral. Por patocronia tendente a cronicidad inicia tratamiento con metotrexato y se realiza RM, encontrándose lesiones compatibles con SVNP, pero por buena evolución clínica se postpone biopsia sinovial. *Analítica:* FR, ANA y HLA B27 negativos, serología positiva para Yersinia y débilmente positiva para Borreli. Fondo de ojo: normal. Tras un año de metotrexato se realiza RM de control que resulta normal, presentando tras suspender el tratamiento unas lesiones cutáneas en diana que en la biopsia son catalogadas de vasculitis linfocitaria. Pendiente resultado estudio gen NOD2/CARD15 (mutaciones C4954 y R224Q). *Caso 2:* Niña de 10 años con AP de sinovitis transitoria bilateral de caderas, que presenta monoartritis en rodilla derecha, extrayéndose 75 cc de líquido serohemático vinoso (44.000 células con 90% de polimorfonucleares) con signos analíticos de infección (incremento de PCR hasta 70 mg/dl), motivo por el cual se trata como una artritis séptica. Posteriormente varios episodios de inflamación articular similares en ambas rodillas. *Analítica:* FR, ANA y HLA B27 negativos. Gammagrafía y fondo de ojo normales. RM: Pannus intraarticular y vellosidades compatibles con SVNP. Se postpone biopsia por mejoría clínica con RM de control al año: normal.

Conclusiones: La monoartritis crónica de rodilla puede ser la manifestación clínica de una SVNP, pero también suponer el inicio de otros procesos como la artritis idiopática juvenil de inicio monoarticular.

P629 **18:20**
ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA: FORMA DE PRESENTACIÓN, FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN UN LACTANTE

Julia Candel Pau, Yolanda Castilla Fernández, Merce Boronat Rom, M. Ángeles Albisu Aparicio, M. del Carmen Ferrer Blanco, Antonio Carrascosa Lezcano
 Hospital General Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la enfermedad inflamatoria del tejido conjuntivo más frecuente en la infancia. En la AIJ sistémica los signos y síntomas sistémicos dominan el cuadro clínico inicial, siendo más relevantes que la propia clínica articular. Frecuentemente se presenta como fiebre prolongada o de origen desconocido.

Caso clínico: Describimos el caso de un lactante varón de 10 meses, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que ingresa en nuestro centro por fiebre en picos de hasta 39,5°C de 10 días de evolución. En los últimos 5 días se añade exantema intermitente y de distribución variable maculopapular con afectación palmoplantar. Además destaca en la exploración física leve edema de la mano derecha, polimicroadenopatías laterocervicales, discreta hepatoesplenomegalia, siendo el resto de la exploración normal. Entre las alteraciones analíticas se observan: leucocitosis, anemia normocítica hipocroma, trombocitosis, aumento de PCR, VSG, LDH, Ferritina, índice de linfocitos CD4/CD8 elevado, así como leve aumento de triglicéridos y de IgE total. Los cultivos, serologías y autoanticuerpos son negativos. El resto de exploraciones resultan normales. Dados los resultados obtenidos se descartan causas infecciosas. Ante la posibilidad de una forma incompleta de enfermedad de Kawasaki y dada la importancia de su tratamiento precoz para evitar complicaciones cardíacas, se inicia tratamiento con gammaglobulina endovenosa durante 48 horas, sin presentar respuesta clínica. En su evolución se añade artralgia de cadera derecha, orientándose como Artritis Idiopática Juvenil de comienzo sistémico, por lo que se inicia tratamiento corticoideo endovenoso con buena respuesta inicial.

Comentarios: El caso presentado pretende hacer énfasis en la importancia y dificultad del diagnóstico de la AIJ sistémica en el lactante. En casos como el nuestro, en los que comienza como fiebre prolongada en el lactante, el diagnóstico diferencial es muy amplio y la AIJ no es la causa más frecuente. Inicialmente han de descartarse las causas infecciosas, y siempre hemos de tener en cuenta que la fiebre de origen desconocido puede ser la primera manifestación de la artritis idiopática juvenil. Asimismo se ha de tener en cuenta que las formas incompletas de enfermedad de Kawasaki en menores de 2 años pueden confundirse con formas iniciales de AIJ y que la participación articular nos orientará hacia su diagnóstico.

P630 **18:25**
ENFERMEDAD DE BEHCET: A PROPÓSITO DE UN CASO

Laura Pérez Gay, Olalla López Suárez, Ana Ferreiro Ponte, Jose M. Suárez-Peñaranda, Manuel Bravo Mata, Manuel López Rivas
 Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña) y C.A.P. Concepción Arenal, Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción: La Enfermedad de Behcet es una vasculitis multisistémica de origen desconocido, considerada como rara antes de los 16 años de edad. El objetivo de esta comunicación es resaltar la dificultad que a menudo plantea su diagnóstico en la edad pediátrica.

Caso clínico: Varón de 9 años de edad, con antecedentes de meningitis aséptica a los 4 años, aftas bucales de repetición desde los 5 años (8 episodios al año, de 7-14 días de duración), lesiones genitales en dos ocasiones: úlceras y enrojecimiento (a los 6 y 9 años), y dolor abdominal recidivante desde los 6 años. En los últimos 4 meses, presenta 6 episodios de lesiones cutáneas tipo placas eritematosas, induradas y dolorosas de predominio en miembros inferiores, que incluyen nódulos de 1-2 cms de diámetro y en ocasiones llegan a impedir la deambulación. La mayoría de las veces debutaron con fiebre y faringitis aguda, con frotis faríngeo negativo. A la exploración física destacan: lesiones residuales en ambas piernas y pies. No limitaciones, ni afectación osteoarticular. No lesiones en mucosa oral ni genital. No adenopatías, hepatoesplenomegalia, ni lesiones ciatriciales. Durante el ingreso, desarrolla lesiones, de las características descritas, en antebrazo derecho. Exploraciones complementarias relevantes: anemia microcítica y aumento de VSG, proteína C reactiva y ASLO. Estudio oftalmológico y TAC craneal normales. Estudio anatomopatológico de lesión cutánea: engrosamiento e infiltración por células inflamatorias de la pared de un vaso venoso y trombo de fibrina en su luz. Con los datos clínicos referidos y apoyados en el estudio anatomopatológico, se establece el diagnóstico de Enfermedad de Behcet y se inicia el tratamiento con corticoides y colchicina, permaneciendo desde entonces asintomático.

Comentarios: El diagnóstico de la Enfermedad de Behcet se establece sobre una serie de criterios, cuya aparición suele ser paulatina a lo largo de varios años, tal como sucedió en el presente caso. Todo ello plantea a menudo grandes dificultades diagnósticas sobre todo en niños (debido a la baja incidencia de esta entidad, frecuencia de formas incompletas y bajo índice de sospecha) y retraso en el establecimiento del tratamiento.

P631 **18:30**
DERRAME PERICÁRDICO CON TAPONAMIENTO CARDIACO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

Rebeca Villares Alonso, José M. Avilla Hernández, Marta Ortega Molina, Marta Villares Alonso, Leticia Albert de la Torre, Pedro José Pujol Buil

Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: Las manifestaciones cardíacas más frecuentes en el LES son la pericarditis y el derrame pericárdico, siendo excepcionales como forma de presentación inicial.

Caso clínico: varón de 13 años que desde hace dos meses presenta astenia, pérdida de peso, dolores articulares difusos y tos persistente y posteriormente eritema nasal e incapacidad de extensión 3er dedo mano dcha. Se realiza Rx de tórax de forma ambulatoria remitiéndose a Urgencias por derrame pleural izquierdo. EF: Tª 38°C, TA (inspiración) 126/63, TA (expiración) 113/54. FC 113 lpm. Eritema nasal. AP: hipoventilación base izda. AC: ritmo de galope, leve roce pericárdico. Resto normal. *Expl. complementarias:* en sangre: leucocitos 4240 (linfocitos totales 740), Hb 10, plaquetas 104.000. Reticulocitos 0,86%. VSG 47, PCR 2,1 CPK 70, urea 44, Cr 0,9, iones normales. OE: prot 500 mg/dl, 6-10 hematíes/campo, cilindros hialino-granulosos. Rx tórax: cardiomegalia y derrame pleural izquierdo. ECG: disminución de voltajes generalizada. Ecocardiograma: derrame pericárdico importante con signos de taponamiento. Con el diagnóstico de derrame pericárdico con signos de taponamiento.

to probablemente secundario a LES se inicia un bolo de Metilprednisolona (MP) y se deriva a UVI de hospital terciario donde se coloca drenaje pericárdico, continuándose tratamiento con bolos de MP y ciclofosfamida. *Analítica posterior:* ANA (IF): positivo > 1/320 (patrón homogéneo), Anti DNAs > 200 UI/ml, ENAs, ANCA y Ac anticardiolipina negativos. Mantoux (-). Biopsia renal: glomerulonefritis membranoproliferativa difusa.

Comentarios: ante la presencia de eritema, derrame pericárdico, linfopenia y cilindros en orina se sospecha un LES. El derrame pericárdico que puede causar taponamiento cardiaco es una rara complicación del LES con una incidencia de menos del 2%, siendo excepcional en el momento del diagnóstico. Aun así se debe considerar en pacientes con derrame pleural y signos de congestión venosa inexplicable. La ausencia de repercusión hemodinámica en este caso podría deberse a la lenta formación del derrame pericárdico, aunque con el tiempo podría suponer un riesgo vital para el paciente. Además, la afectación cardiaca en niños con LES se correlaciona significativamente con la presencia de Ac anti-Ro y anti-La, hecho que no ocurría en este paciente.

P632 18:35 RELACIÓN ENTRE VACUNAS E INFECCIONES CON LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: ¿CUÁNDO VACUNAR?

Romy Rossich Verdes, Merce Boronat Rom, Cristina Arnal Guimerá, Consuelo Modesto Caballero
Reumatología Pediátrica del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: La frecuencia y significación de las manifestaciones autoinmunes tras infecciones y/o administración de vacunas continúa siendo controvertida. El objetivo de este estudio ha sido determinar la frecuencia de aparición de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) o brotes de la misma tras estos estímulos inmunes, para establecer recomendaciones de vacunación en nuestra cohorte de pacientes.

Métodos: Estudio descriptivo, observacional. Se ha realizado encuesta en la consulta o telefónicamente a familiares y/o pacientes controlados en Reumatología Pediátrica y diagnosticados de AIJ, sobre la aparición de la enfermedad y/o brotes, con infecciones o inmunizaciones. Las variables estudiadas fueron: edad de inicio, subtipo según la clasificación de Edmonton, asociación establecida por los padres del inicio con infecciones o vacunas, y asociación establecida por los padres de los brotes con infecciones o vacunas.

Resultados: En los 74 primeros pacientes encuestados, la edad media al comienzo de la enfermedad fue de 57+49 meses (R = 9-204), 24% niños y 76% niñas. Presentaron la forma oligoarticular el 45%, poliarticular el 24%, psoriásica el 5%, entesitis asociada a artritis el 7% y sistémica el 19%. De ellos, han referido inicio de la enfermedad tras infección el 15% y tras vacunación el 13%. Las infecciones asociadas fueron: 67% infección de vías respiratorias altas (VRA), 20% gastroenteritis (GEA) y 13% otros; y las vacunas fueron: triple vírica (TV) en el 84%, difteria-tétanos-pertussis (DTP) en el 8% y *H. influenzae b* (Hib) el 8%. Presentaron brote de la enfermedad tras infección el 7% de los pacientes (40% VRA) y tras inmunización el 8% (TV 33%, hepatitis B 33%, influenza 17% y no-identificable 17%).

Conclusiones: Considerando que el 23% de los pacientes encuestados relacionaron el comienzo de la enfermedad o sus re-

brotes con la administración de vacunas (89% frente a agentes virales), aconsejaríamos a nuestros pacientes evitar dichas inmunizaciones hasta que la enfermedad entre en remisión completa. Continuamos la recogida de datos y revisión, hasta completar la totalidad de nuestra cohorte de pacientes.

P633 18:40 ENFERMEDAD CELIACA ASOCIADA A UNA FORMA INCOMPLETA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Mireia Arroyo Hernández, Juan Mayordomo Colunga, Alejandro Pérez Guirado, Amparo Calvo Gómez-Rodulfo, Marta Costa Romero, Eduardo Ramos Polo, Carlos Alfredo Bousño García
Departamento de Pediatría y Sección de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad reumática de etiología desconocida caracterizada por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra uno o más componentes de los núcleos celulares. La prevalencia en niños en Europa es de 1/100.000, con una proporción de mujeres a hombres de 3:1,3. Los niños afectos presentan frecuentemente fiebre, fatiga, exantema y artralgias o artritis, pero cualquier síntoma o signo de la enfermedad puede ser su primera y única manifestación.

Caso clínico: Niña de 2 años con edema palpebral y leve edema facial diagnosticado inicialmente de conjuntivitis alérgica y posteriormente infecciosa que no responde a tratamiento antihistamínico, corticoideo y antibiótico, de unos 2 meses de evolución. Diagnosticada un año antes de enfermedad celiaca, con buen cumplimiento terapéutico (anticuerpos antigliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa negativizados). Durante su estudio se detecta derrame pleural bilateral, con características de exudado. La TC cervico-torácica descarta patología que dificulte el retorno venoso. Se detecta la presencia de autoanticuerpos antinucleares (ANAs), con patrón moteado. La biopsia cutánea de la región malar muestra edema intersticial y mínima proliferación capilar superficial. Ante la sospecha diagnóstica de LES de presentación atípica se inicia tratamiento corticoideo con metilprednisolona (0,5 mg/kg/día) apreciándose una leve disminución del edema facial con persistencia de mínimo pinzamiento pleural bilateral.

Comentarios: El LES es una enfermedad autoinmune muy infrecuente en niños y con expresión clínica muy variable. Está bien documentada en la literatura su asociación a otras patologías autoinmunes, como es el caso de la enfermedad celiaca. El diagnóstico del LES es clínico, y con frecuencia muy dificultoso. Creemos importante tener en cuenta esta patología, dado su carácter multisistémico y la importancia de la instauración precoz de un tratamiento adecuado, que mejora notablemente el pronóstico a largo plazo.

P634 18:45 PAPEL DEL ESTUDIO GENÉTICO EN LOS SÍNDROMES AUTOINFLAMATORIOS RECURRENTE

Inmaculada Calvo Penadés, Berta López Montesinos, Juan Ignacio Arostegui, Jordi Yagüe

Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Servicio de Inmunología del Hospital Clinic i Provincial, Barcelona.

Introducción: Los síndromes de fiebre periódica o enfermedades autoinflamatorias están caracterizados por episodios recurrentes de fiebre asociada a otras manifestaciones inflamato-

rias. En ocasiones el diagnóstico presenta gran dificultad. En los últimos 5 años se ha producido un notable avance en la identificación de los genes y las mutaciones relacionadas con estas enfermedades.

Objetivo: Describir 3 pacientes con enfermedades autoinflamatorias cuya sintomatología presentada fue muy inespecífica y cuyo diagnóstico fue facilitado por el estudio basado en la biología molecular.

Casos clínicos: *Caso 1:* Paciente que durante el periodo neonatal inicia fiebre resistente al tratamiento antibiótico y persistente, acompañado de exantema con descamación de palmas de las manos y plantas de los pies. Con afectación neurológica. El estudio genético confirmó ser heterocigota para la mutación V198M del gen CIAS-1 cuyas mutaciones han sido asociadas a los síndromes periódicos asociados a criopirina (CAPS), específicamente al Síndrome de Muckle-Wells, no ha requerido tratamiento. *Caso 2:* Varón de 5 años con episodios recurrentes de dolor abdominal (cuadros suboclusivos). Con de fiebre, diarrea

en ocasiones y linfadenopatías. Con sospecha de enfermedad celiaca que no se confirma. Episodios mensuales y de 4-7 días de evolución. En uno de los episodios presentó una artritis de tobillo. El estudio genético del gen de la mevalonato kinasa confirmó la mutación I268T en el exón 8 y la mutación V377I en el exón 10, ambas implicadas en el síndrome de hipergammaglobulinemia D. Tratado con prednisona asociado Etanercept. *Caso 3:* Varón de 13 años con pericarditis recurrente sin otro síntoma asociado. El estudio genético confirmó la mutación M694V del gen MEFV implicadas en la Fiebre Mediterránea Familiar. Actualmente en tratamiento con colchicina oral.

Conclusión: Aún existe gran dificultad en el diagnóstico de estas enfermedades bien por la variada expresividad clínica o por la escasa sospecha diagnóstica. Es de gran ayuda los avances en el conocimiento en biología molecular desarrollado en estos últimos años, que nos están facilitando el diagnóstico y a su vez nos facilitan el poder diseñar tratamiento más eficaces ya que hasta el momento actual no son satisfactorios.