

## Reunión Científica SVNP. Enero de 2002. Pamplona

## INTOXICACIÓN POR COCAÍNA Y ANFETAMINAS EN UN LACTANTE

Postigo P, García L, Campos S, Diego P, Rementería J, Humayor J, Garate J

*Servicio de Pediatría del Hospital de Basurto (Bilbao)*

## Introducción

Las intoxicaciones en niños son causa frecuente de consulta en los servicios de urgencia de nuestros hospitales, sin embargo la inhabitual presentación de una intoxicación por drogas de abuso en lactantes nos lleva a presentar un caso visto en nuestro servicio consistente en un lactante de 10 meses que acude con un cuadro convulsivo en el contexto de una intoxicación por drogas.

## Caso clínico

Lactante de 10 meses de edad que acude por un cuadro de unos 15 minutos de duración consistente en hipertensión, movimientos de las extremidades no rítmicos ni simétricos y versión ocular, tras el que presenta pérdida de conexión con el medio durante unos 15 minutos. Previamente al episodio se encontraba afebril. Refería cuadro catarral desde hacía varios días. No hay antecedentes personales ni familiares de interés. A la exploración destaca: FC: 187 lpm, Tª: 38,1 °C (r), Glasgow (m) 15 con pupilas midriáticas y reactivas, intensa diaforesis y estado de agitación. Entre las pruebas complementarias realizadas presenta una orina normal, hematimetría normal, bioquímica (CK = 1.128; LDH = 858, resto normal); tóxicos en orina (BZD -; opiáceos -; barbitúricos -; anfetamina -; cannabinoides -; cocaína +). ECG: taquicardia sinusal, resto sin alteraciones. Se inicia tratamiento en el servicio de urgencia con carbón activado y se procede a la monitorización de las constantes y el control de la diuresis. Durante su hospitalización se observa una normalización analítica progresiva, negativización

de los controles de tóxicos en orina y normalidad hemodinámica.

## Discusión

La infrecuencia de este tipo de intoxicaciones, la falta de exactitud para la detección de estas sustancias en las técnicas de laboratorio, así como la ocultación por parte de los familiares de ciertos datos hace que este tipo de casos sean de difícil diagnóstico. Esto puede desencadenar un retraso en el correcto tratamiento, que en ocasiones puede ser vital.

## Conclusión

No es fácil diagnosticar una intoxicación por sustancias de abuso en un lactante si no existe un relato por parte de la familia. No obstante es una posibilidad que debemos considerar ante un cuadro neurológico de etiología incierta.

---

 ANEMIA DE FANCONI.  
 CONSIDERACIONES CLÍNICAS Y  
 TERAPÉUTICAS
 

---

Sagaseta de Ilúrdoz Uranga M, Molina Garicano J, Mendivil C, Lezáun Burgui I, Azanza MJ

*Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona*

## Resumen

La anemia de Fanconi es un síndrome de fragilidad cromosómica, autosómico recesivo, caracterizado por presentar malformaciones congénitas muy diversas en diferentes órganos en un 70% de los casos, insuficiencia medular progresiva y tendencia a neoplasias sobre todo LNLA y tumores sólidos. Las manifestaciones clínicas son muy variadas aunque hay una correlación entre la precocidad del diagnóstico, las malformaciones mayores y la gravedad de

la enfermedad. Una vez confirmado el diagnóstico que siempre debe ser genético, el tratamiento debe ir encaminado a lograr una calidad de vida aceptable, con andrógenos y factores de crecimiento estimulantes de la hematopoyesis, sustitutos hematológicos aunque limitados al máximo y trasplante de progenitores hematopoyéticos de donante familiar o no relacionado. La aplasia medular o la aparición de enfermedades malignas son las que van a condicionar el éxito. Actualmente la terapia génica es la esperanza futura de estos pacientes.

Presentamos un caso diagnosticado en los primeros meses de vida debido a la sospecha de la enfermedad dadas las malformaciones mayores que presentaba a su nacimiento. En el segundo año de vida comienza con trombopenia y actualmente a los 4 años presenta pancitopenia moderada habiéndose iniciado tratamiento médico con danazol, obteniendo de entrada una respuesta aceptable. El paciente se encuentra en búsqueda de un donante de progenitores hematopoyéticos compatible para trasplante dada la ausencia de hermanos.

---

 COLITIS ULCEROSA DE INICIO  
 TEMPRANO Y PAPEL DE LA DIETA  
 POLIMÉRICA EN EL  
 TRATAMIENTO DE LA MISMA.  
 PRESENTACIÓN DE UN CASO
 

---

García L, Postigo P, Diego P, Campos S, Rementería J, Martín Bejarano E, Indiano JM

*Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto. Bilbao*

## Introducción

La colitis ulcerosa es una enfermedad inflamatoria crónica recidivante que evoluciona en brotes. Afecta a la mucosa del colon, de forma proximal y continua. Su sín-

toma más característico es la rectorragia. El pico de máxima incidencia de inicio de los síntomas se sitúa entre los 10 y 14 años. Describimos un caso de colitis ulcerosa de comienzo precoz.

### Caso clínico

Niño de 8 años que presenta diarrea mucosanguinolenta de 15 días de evolución acompañándose de dolor abdominal, pérdida de peso y anorexia. Al inicio del cuadro las deposiciones son blandas, en número elevado, sin moco ni sangre; posteriormente pasan a ser líquidas, con moco y sangre roja en gran cantidad. No se recoge la existencia de fiebre. A la exploración, peso: 24 kg (P10-25) y talla: 122,5 cm (P3-10). Presenta ligera palidez de piel y mucosas, abdomen blando y depresible, no doloroso sin masas ni visceromegalias. En la analítica se objetiva hemoglobina de 12,3 g/dL, plaquetas 303.000/mcl, leucocitos 14.600/mcl con fórmula anodina. VSG: 8 mm/primer hora; hierro 50 µg/dL. Proteinograma con proteínas totales de 5,56 g/dL, albúmina 2,97 g/dL, alfa 2 globulina 0,96 g/dL y alfa glicoproteína ácida 127 mg/dL. Anticuerpos: ANCA negativos. Coprocultivos y parásitos en heces (repetidos en varias ocasiones), negativos. En el enema opaco se aprecia una afectación continua del colon izquierdo hasta transversal, cuya mucosa adopta un aspecto granujiento con múltiples defectos de repleción con morfología en huellas de dedo. La gammagrafía con leucocitos marcados con Tc99m-HMPAO muestra actividad patológica en la distribución de los leucocitos en intestino grueso en toda su extensión, muy sugestivo de proceso inflamatorio intestinal, probable pancolitis. La colonoscopia visualiza mucosa rectal edematosa con microulceraciones y depósitos de fibrina hasta el colon descendente. La anatomía patológica de la mucosa de colon informa de enfermedad inflamatoria compatible con colitis ulcerosa

de actividad moderada. Con este diagnóstico se instaura inicialmente tratamiento enteral con dieta polimérica y posteriormente con aminosalicilatos con evolución clínica favorable.

### Discusión

La colitis ulcerosa se presenta como diarrea mucosanguinolenta en sus fases iniciales y posteriormente se manifiesta en forma de rectorragia. El inicio de los síntomas, habitualmente, se sitúa a partir de los 10 años. El tratamiento, además del farmacológico, requiere soporte nutricional adecuado basado en una dieta polimérica con proteína intacta vía oral.

### Conclusiones

Debemos sospechar la presencia de enfermedad inflamatoria intestinal, tipo colitis ulcerosa ante una diarrea prolongada y mucosanguinolenta de inicio temprano y debemos considerar la dieta polimérica en el tratamiento de la misma.

## CUADRO DE ALCALOSIS METABÓLICA SECUNDARIA A VÓMITOS PERSISTENTES EN LACTANTE CONTROLADO POR INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

Azanza MJ, Martínez D, Nadal I, Del Moral JM, Palacios M

*Hospital Virgen del Camino. Pamplona*

### Introducción

La situación metabólica asociada a la insuficiencia renal crónica más frecuente es la acidosis metabólica.

### Caso clínico

Presentamos un lactante de 13 meses de edad controlado en nuestro servicio por insuficiencia renal crónica (creatininemia: 1,3

mg/dL, uremia: 74 mg/dL) desde los 6 meses de edad. Un mes antes del diagnóstico inicia cuadro de vómitos persistentes que no mejoran con el manejo del problema renal. Tras colocación de P.E.G. empeora el cuadro de vómitos. Ante la sospecha de que se trate de reflujo gastroesofágico se realiza tránsito que es normal. Con estrictas medidas dietéticas (débito nocturno continuo) la curva de peso mejora, pero no así los vómitos.

En los últimos días aparece un aumento llamativo en la frecuencia diaria de los vómitos, con irritabilidad y rechazo total de tomas. En analítica sanguínea realizada de urgencia se objetiva importante alcalosis metabólica hipoclorémica, deshidratación con marcada contracción del espacio intravascular (pH 7,63, bicarbonatemia 64 mEq/L, exceso base: +35, cloremia: 51 mEq/L, natremia: 128 mEq/L, uremia: 144 mg/dL, creatininemia: 2,1 mg/dL). Instaurado un tratamiento agresivo con aporte hidrosalino intravenoso mejora clínica y metabólicamente en 48 horas (pH: 7,44, bicarbonatemia: 28 mEq/L, exceso base: +3,9, cloremia: 107 mEq/L, natremia: 141 mEq/L, uremia: 56 mg/dL, creatininemia: 1,3 mg/dL). Se repite estudio para descartar reflujo, siendo el tránsito nuevamente normal, pero tanto la pHmetría como la biopsia esofágica son compatibles con reflujo gastroesofágico.

Actualmente se encuentra estable de su nefropatía, ha mejorado el cuadro de vómitos y sólo recibe aporte extra de cloruro sódico.

### Conclusión

La virulencia del cuadro metabólico sospechamos fue debida a la suma de: la persistencia de la pérdida salina secundaria a los vómitos repetidos y a la restricción del aporte dietético de sal, característico de la dieta de la IRC. Aunque en los últimos controles analíticos realizados de forma am-

bulatoria se registra tendencia a la alcalosis, no fue suficientemente valorada dada la rareza de la asociación con la insuficiencia renal.

## DOLOR MÚSCULO-ESQUELÉTICO EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Abad Theron I, Cabeza Diez I, Sánchez Etxaniz

C.S. Txori-Erri y C.S. Galdakao (Bizkaia)

### Objetivos

- 1) Determinar la prevalencia del dolor músculo-esquelético como motivo de consulta en atención primaria pediátrica.
- 2) Catalogar el dolor músculo-esquelético en atención primaria pediátrica
- 3) Describir las características de la población atendida por este motivo en consulta de atención primaria de Bizkaia (País Vasco).

### Material y métodos

Estudio prospectivo de visitas atendidas en consulta de atención primaria de Bizkaia en el período comprendido entre 1 de Mayo y el 31 de Julio del 2001. Criterios de inclusión: Edad entre >3 años y <15 años. Evaluación músculo-esquelética requerida por el paciente o sus padres. Registro de datos en un protocolo previamente establecido.

### Resultados

En el período de estudio, 52 de las 1431 visitas (3,6%) atendidas de niños  $\geq 3$  años y <15 años fueron por dolor músculo-esquelético. La edad media de los pacientes fue de  $8,8 \pm 2,8$ . Un 57,6 correspondían a varones. En un 92,3% el dolor músculo-esquelético fue el motivo primario de consulta. La localización más frecuente correspondió a la extremidad inferior (57,9%). En un 44,2% de los pacientes la etiología trau-

mática fue la causa del dolor; un 17,3% correspondieron a causas mecánicas (fascitis plantar, sobreesfuerzo), en un 23% se etiquetaron de inespecíficos, las variantes normales de crecimiento supusieron un 7,7% y un 3,8% fueron sinovitis transitorias. Se realizaron exámenes complementarios (radiología y/o pruebas de laboratorio) en 22 pacientes (42%). Precisarón derivación a urgencias o a consulta de especialista 10 pacientes (19,2%).

### Conclusiones

El dolor músculo-esquelético representa un porcentaje nada despreciable de las consultas de atención primaria.

En la mayoría de casos su manejo y solución se realiza en el contexto de la atención primaria pediátrica.

Es de interés para el pediatra de atención primaria una correcta formación en este tema.

## ILEÍTIS TERMINAL EN LACTANTES PRODUCIDA POR *YERSINIA ENTEROCOLÍTICA*

Álvarez Pitti J, García González S, Ruiz Manzanal I, Sojo Aguirre A, Pocheville Guruceta I, Labayru Echeverría M, Vitoria Cormenzana JC

Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces, Universidad del País Vasco/EHU. Bilbao

### Introducción

La infección por *Yersinia* es una causa poco frecuente de gastroenteritis. La mayoría de las veces, la infección produce una clínica leve por lo que no suele ser diagnosticada. Los niños, en edad escolar son los más susceptibles de padecer alteración clínica significativa. Dos son las presentaciones clásicas: 1) enterocolitis con fiebre y diarrea, típica de lactantes y niños pequeños y 2) un síndrome pseudoapendicular con ileítis terminal y adenitis mesentérica

con escaso componente de vómitos y diarrea, que es más frecuente en niños mayores y adolescentes.

Presentamos dos casos de ileítis terminal con adenitis mesentérica en lactantes infectados por *Yersinia* que coinciden en el tiempo en nuestra unidad. Realizamos una revisión de las infecciones por *Yersinia* ingresadas en el servicio de pediatría del Hospital de Cruces en los últimos 12 años.

### Caso clínico

• **Caso 1:** Lactante de 13 meses que ingresa por diarrea crónica (>15 días), pérdida de apetito e inadecuada ganancia ponderal. Inicialmente se mantiene al paciente en observación con medidas sintomáticas y alimentación normal, realizándose un amplio estudio por el cual se obtiene como resultados a destacar, el coprocultivo positivo a *Yersinia enterocolítica* serotipo O:3 y en la ecografía abdominal, adenopatías mesentéricas el ileítis terminal. Debido al empeoramiento del cuadro diarreico y con los hallazgos en las P.C. iniciamos tratamiento con medidas nutricionales con AEC, antibioterapia con TMP/SMZ y colestiramina con lo que evoluciona favorablemente.

Control a los 30 días: asintomático, con apetito conservado y recuperación ponderal.

• **Caso 2:** Lactante de 7 meses que presenta cuadro de 3 días de evolución con fiebre alta, vómitos y deposiciones que en últimas horas se acompañan de sangre macroscópica. Presenta deshidratación moderada y estado general afectado. Tras estabilización en el servicio de urgencias, ingresa y se continúa tratamiento con rehidratación oral y reinstauración de la alimentación. Persisten los síntomas y presenta afectación general y mala tolerancia oral. Esto, junto con la positividad del coprocultivo a *Yersinia enterocolítica* hace que se inicie AEC y tratamiento antibiótico con TMP/SMZ y colestiramina. Ante la sospe-

cha de ileítis terminal por *Yersinia* se decide repetir la ecografía abdominal (Eco abdominal al ingreso normal) objetivándose imágenes compatibles con ileítis terminal. Evolución adecuada.

Control a los 15 días: Se mantiene asintomático con apetito mantenido. Peso: 7,620 kg.

### Revisión 89-01

De un total de 5.729 coprocultivos positivos (sal, rot, camp, yers, shi) recogidos en este período, 134 (7,6%) fueron positivos a *Yersinia enterocolitica*. De ellos 13 (9,7%) han requerido ingreso y 10 (7,4%) fueron en lactantes.

### Comentarios

- En los casos de infección por *Yersinia*, consideramos importante el estudio epidemiológico del paciente, incidiendo en el origen de los productos lácteos, carnes (principalmente cerdo), verduras y agua consumida, así como el contacto con animales (perros, gatos...).

- Se debe realizar cultivo de heces para *Yersinia* en lactantes que presenten fiebre alta y diarrea en los meses de invierno, especialmente si aparecen heces sanguinolentas o el paciente presenta afectación general.

- La ecografía abdominal se ha mostrado como una prueba sencilla y fiable en el diagnóstico de ileítis terminal en lactantes infectados por *Yersinia*. Sería interesante su realización para determinar el nº real de lactantes con clínica de enterocolitis que presentan ileítis.

- En los casos con mala evolución (diagnóstico, sospecha clínica o riesgo de infección sistémica) o presencia de complicaciones, recomendamos antibiótico con TMP/SMZ. Aunque no está comprobado que varíe la historia natural de la infección, en nuestra experiencia tras el tratamiento la mejoría es llamativa.

## PAPEL DE LA LAPAROSCOPIA EN LA RECUPERACIÓN DE FRAGMENTOS DE CATÉTER ABANDONADOS EN ABDOMEN

Aznal E, Goñi-Orayen C, Yoldi ME, Pérez-Martínez A, Martínez-Bermejo MA, Conde-Cortés J, Bento-Bravo L

*Hospital Virgen del Camino. Pamplona*

### Introducción

Los pacientes afectos de hidrocefalia de diversa causa, pueden precisar múltiples cirugías abdominales para colocación, retirada, o reubicación del catéter peritoneal o bien para solventar complicaciones de dicho catéter. La laparoscopia es una técnica sencilla y fiable para la resolución de estos problemas.

### Casos clínicos

• **Caso 1:** Paciente de 6 años, portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal (DVP) desde el nacimiento por una hidrocefalia secundaria a hemorragia cerebral. Sufre 5 recambios valvulares (infecciones, fistulas de LCR y malfunción), quedando un fragmento de catéter en torno al hígado en el último episodio (año 2000). Ante la aparición en los últimos meses de anorexia, abdominalgias y vómitos recurrentes se retiró el fragmento por laparoscopia abierta y con un solo trocar en vacío derecho. La cirugía duró 50 minutos y fue dado de alta al tercer día asintomático.

• **Caso 2:** Paciente de 14 años con DVP por secuelas de hemorragia intraventricular neonatal. Necesitó tres recambios por malfunción, en el último se abandonó el segmento abdominal al no poder desprenderlo. Ingresa por cuadro sugestivo de infección de la DVP. Se practica derivación externa del sistema funcionante, pero al no ceder el cuadro infeccioso decidimos extraer por laparoscopia el segmento abdominal abandonado. La cirugía, con un solo trocar, duró 32 minutos.

### Discusión

Los enfermos portadores de DVP son objeto de cirugía abdominal repetida, no sólo para recolocar o recambiar los segmentos abdominales de los catéteres, sino también para la reparación de reflujo gastroesofágico, colocación de gastrostomías, etc. Esto hace que presenten múltiples cicatrices, con adherencias peritoneales extensas, pseudoquistes y alteraciones de la anatomía normal. La recuperación de un fragmento de catéter por cirugía convencional exige amplias incisiones y disecciones cruentas, con actos quirúrgicos y postoperatorios prolongados. La laparoscopia abierta soluciona estos problemas sin especiales complicaciones. La instauración de neumoperitoneo a baja presión (12 mmHg) no altera el funcionamiento de las DVP.

### Conclusiones

La laparoscopia abierta se muestra como una técnica segura en el abordaje los abdómenes multioperados. Permite una visualización completa de la cavidad peritoneal, permitiendo desbridar quistes, reubicar o extraer catéteres, o diagnosticar las abdominalgias de causa desconocida y todo ello con una incisión, una agresión quirúrgica y una estancia hospitalaria menores que las secundarias a una laparotomía convencional.

## LESIONES VASCULARES EN EL RECIÉN NACIDO

Asla I, Onís E, Román L, Corrales A, Castro C, Astigarraga I\*

*Unidad de Neonatología y \*Oncología-Hematología. Departamento de Pediatría, Hospital de Cruces. Vizcaya*

Hasta la clasificación de Glowacki y Mulliken (1982) todas las lesiones vasculares del RN se consideraban hemangiomas,

actualmente estas lesiones se dividen según sus características celulares y comportamiento clínico en malformaciones vasculares y hemangiomas.

Las malformaciones vasculares están presentes en el momento del nacimiento, afectan a ambos sexos por igual y tienden a permanecer en el tiempo. Por el contrario, los hemangiomas aparecen en el período neonatal, son más frecuentes en el sexo femenino y en prematuros y característicamente presentan una fase de crecimiento rápido seguida de otra de involución espontánea lenta. Mientras los hemangiomas tienen una respuesta variable a diferentes terapias farmacológicas (corticoides, INF- $\alpha$ ), en el caso de las malformaciones vasculares el tratamiento se basa en la utilización del láser de colorante pulsado.

Presentamos los casos clínicos de un RNT afecto de síndrome de Klippel-Trenaunay y de una RNPT que presenta hemangiomas múltiples.

#### Comentarios

Las malformaciones vasculares tienen un comportamiento clínico, evolución, tratamiento y pronóstico muy diferente a los hemangiomas. La clasificación precoz de ambos tipos de lesión vascular facilita su diagnóstico evolutivo y abordaje terapéutico.

---

### MANIFESTACIONES OCULARES COMO PRIMER SIGNO DE ALERTA DE PROCESOS MALIGNOS INFANTILES

Fernández Landaluce A, Calvo Monge C, Astigarraga Aguirre I, Martínez Fernández R, Urberuaga Pascual A, Navajas Gutiérrez A

Unidad de Oncología Pediátrica. Servicio de Oftalmología. Hospital de Cruces

Diversas alteraciones a nivel ocular pueden ser el primer signo de manifestación de

un tumor maligno en el niño. Se asocia tanto a procesos malignos localizados en el ojo o en la órbita como a tumores a distancia. Su reconocimiento es importante para un diagnóstico más precoz del cáncer infantil, para conseguir una mejor respuesta al tratamiento y para disminuir las secuelas a nivel ocular y general que pueden ser severas en las formas más avanzadas de la enfermedad.

Presentamos una revisión de niños diagnosticados de tumores malignos, en los que la primera manifestación o el primer signo de alerta que llevó a la familia a consultar al pediatra fue un problema a nivel ocular. Se analizan algunas malformaciones congénitas oculares como la aniridia y su asociación con el tumor de Wilms, a propósito de un caso. Destacamos la leucocoria como manifestación típica del retinoblastoma, tanto en las formas bilaterales y familiares como en los casos esporádicos. Los signos inflamatorios persistentes con tumefacción palpebral y la proptosis o exoftalmos pueden ser debidos a procesos benignos como la displasia fibrosa o malignos como el rhabdomioma orbitario o incluso metastásicos como el neuroblastoma. Algunas formas que parecen celulitis o uveítis pueden corresponder a cloromas o masas debidas a infiltración por células de leucemia. Diversos movimientos oculares anormales como el nistagmus o el flutter ocular pueden ser debidos a tumores cerebrales a nivel del cerebelo o en las vías ópticas y el opsoclonus puede asociarse a neuroblastomas a nivel abdominal o torácico. Muchos niños con tumores cerebrales presentan clínica de diplopia o afectación de pares craneales y el estudio del fondo del ojo con el edema de papila característico, permite sospechar la hipertensión endocraneal y el tumor cerebral.

Las manifestaciones oculares se asocian en muchos casos a otros síntomas o signos

y por ello se debe realizar una historia clínica y una exploración física completa. El examen oftalmológico debe ser realizado por un especialista pero el pediatra debe valorar conjuntamente las manifestaciones oculares con el resto de los problemas que puede presentar el niño. Diversas pruebas complementarias de imagen como TC y RM ayudan a localizar la lesión y se deberá realizar siempre una biopsia para confirmar el tipo de tumor. El tratamiento con cirugía o radioterapia dependerá del tipo histológico pero deberá complementarse con una buena terapia ocular como la corrección de los déficits visuales o la colocación de prótesis oculares. El diagnóstico y tratamiento precoz de estos niños permitirá alcanzar una mejor supervivencia y una mayor calidad de vida.

---

### DERMATITIS HERPETIFORME Y ENFERMEDAD CELIACA

Ruiz Manzanal, Ortiz Paranza L, Álvarez Pitti J, Labayru Echeverría M, Sojo Aguirre A, Vitoria Cormenzana JC

Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Universidad del País Vasco/EHU Bilbao

La dermatitis herpetiforme o enfermedad de Duhring (DH) es una enfermedad de la piel caracterizada por una lesión dérmica papulovesicular pruriginosa caracterizada por depósitos granulares o lineares de IgA en la unión dermo-epidérmica. Las lesiones suelen ser simétricas y agrupadas en las zonas extensoras del cuerpo: codos, rodillas, nalgas, cuero cabelludo y menos frecuente en la cara. Se acompañan de lesiones de rascado dado el intenso prurito que presentan estos pacientes. Debutan por lo general en la adolescencia y tercera cuarta década de la vida. Los casos pediátricos son raros y por lo general se observan en mayores de dos años. En muchos casos (70-

80%) existe, una lesión de la mucosa intestinal indistinguible, de la de los enfermos celíacos. Esta lesión intestinal puede estar presente o ser inducida por la ingesta elevada de gluten y generalmente la afectación intestinal es asintomática. La retirada del gluten provoca una normalización de la mucosa intestinal y de la piel en la mayoría de los pacientes, con reducción o desaparición de las necesidades del tratamiento farmacológico de la dermatitis. Estos pacientes presentan una asociación con ciertos antígenos de histocompatibilidad (HLA- DQ2 y DQ8), unos Ac. circulantes (Ac. antigliadina, Ac. antiendomiso y antitransglutaminasa de los tejidos) y una familiaridad de 7-10%. igual que los pacientes con enfermedad celíaca (EC). Actualmente podemos afirmar que la dermatitis herpetiforme cons-

tituye la manifestación cutánea específica de la EC y no como una enfermedad independiente asociada. Actualmente todavía no se conoce por qué la DH se desarrolla sólo en un pequeño porcentaje de pacientes celíacos, mientras que la mayoría de los pacientes con DH tienen también EC.

En nuestra serie de más de 400 EC hemos podido encontrar tres pacientes que acudieron a nosotros por presentar una DH diagnosticada por el servicio de Dermatología. La edad de los pacientes fue de 2,5; 2,9 y 11,2 años respectivamente. En todos ellos el comienzo de los síntomas había sido en los meses anteriores a su diagnóstico, el estado de nutrición era normal y no presentaban sintomatología digestiva. Los 3 tenían Ac Antigliadina y Ac antiendomiso positivos así como una biopsia intestinal

con mucosa plana. El tipaje HLA mostró en los 3 casos un DQ2. Así mismo, un paciente celíaco de nuestra serie, fue diagnosticado por screening familiar al presentar su padre una DH cuyo estudio digestivo, que incluía una biopsia intestinal, era normal. Este paciente también tenía un HLA DQ2. Los 4 pacientes normalizaron la biopsia intestinal así como la sintomatología cutánea tras establecer una dieta sin gluten.

La importancia de diagnosticar y tratar la EC asintomática viene dada por la posibilidad de complicaciones tardías, de ahí la importancia del screening de EC en las enfermedades asociadas y en los familiares en primer grado no solo de los pacientes con EC sino también de los pacientes con DH aunque no tengan manifestaciones digestivas.