



El Rincón del Residente

Coordinadores: D. Rodríguez Álvarez,
E. Ballesteros Moya, F. Campillo i López,
E. Pérez Costa
*Residentes de Pediatría del Hospital
Universitario La Paz. Madrid*



*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras.
¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org*

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Retraso puberal en un varón

S. Rodríguez Manchón*, J.L. Almodovar Martín*,
M.T. Muñoz Calvo**

* MIR de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

**Médico Adjunto de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

Pediatr Integral 2016; XX (4): 275.e1–275.e7

Historia clínica

Varón de 8 años y 2 meses de edad, remitido por su pediatra de Atención Primaria para valoración de talla baja (TB). Antropometría neonatal normal, sin antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares: madre talla de 163,3 cm (P50-75), menarquía a los 9 años; padre talla de 169,6 cm (P10-25), desarrollo puberal a los 15 años. Talla

diana de 173 ± 5 cm (P25). En su primera consulta, con una edad cronológica (EC) de 8 años y 2 meses, presenta una talla de 119,3 cm (P3-10), un peso de 15,9 kg (P3), un estadio puberal I de Tanner y una edad ósea (EO) de 5 años y 6 meses. Se realizaron: hemograma, bioquímica y función tiroidea (TSH y T4 libre) que fueron normales. Se solicitaron también niveles de IGF-1: 120 ng/ml (VN:

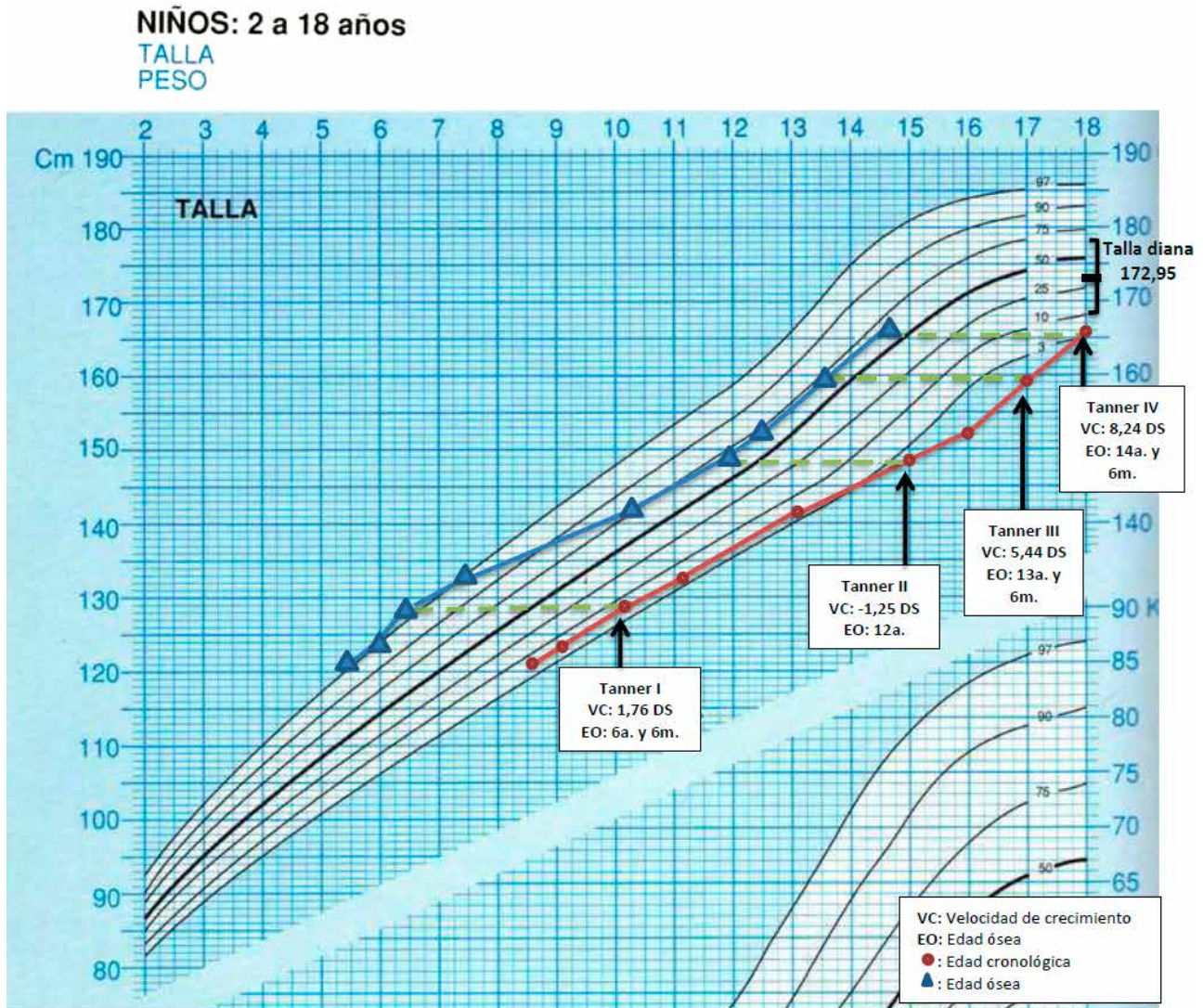


Figura 1. Gráfica de talla del paciente durante su seguimiento.

20-177) e IGF-BP3: 2 µg/ml (VN: 1,08-4,32), así como anticuerpos de enfermedad celíaca que fueron negativos. El paciente fue controlado periódicamente presentando a los 14 años y 6 meses, una talla de 144,5 cm (<P3, -2,29 DE), con velocidad de crecimiento disminuida (VC 2,32 cm/año, -3,33 DE), EO de 11 años y 6 meses y un estadio puberal I de Tanner. La evolución auxológica del paciente queda reflejada en la imagen.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Déficit de hormona de crecimiento.
- Talla baja familiar (TBF).
- Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD).
- Hipogonadismo hipogonadotrofo (HH).
- Retraso del crecimiento intrauterino (RCIU).

Respuesta correcta

- c. Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD).

Comentario

Ante la sospecha clínica de RCCD se mantiene actitud expectante. A los 15 años, con talla de 147,2 cm (-2,19 DE) y EO 12 años, inicia desarrollo puberal con progresión normal (Fig.1). A los 18 años y 2 meses, con talla de 165,6 cm (P3) y EO de 14 años y 6 meses alcanza estadio IV de Tanner.

Este paciente constituye un claro ejemplo de RCCD, una variante normal de talla baja (VNTB), donde existe un ritmo de maduración biológico lento de causa genética o constitucional, con activación del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal de un modo normal, pero tardío. Es un cuadro clínico muy frecuente y asociado o no a talla baja familiar, constituye el motivo más frecuente de consulta por TB en la práctica pediátrica, especialmente en varones.

Los pacientes con RCCD presentan un ritmo de maduración más lento (alrededor del 60% tienen antecedentes familiares de maduración tardía), una talla baja durante la infancia inadecuada para su contexto familiar y retraso de la EO (2-3 años). Cuando se inicia la pubertad, el “estirón puberal” se produce normalmente, aunque el pico de máxima velocidad de crecimiento suele ser menor, compensando así el mayor número de años de crecimiento. La talla final es, en la mayoría de los casos, acorde con su talla genética. Todos estos aspectos se encuentran presentes en nuestro paciente, con un padre con retraso puberal, una EO persistentemente retrasada en relación con su edad cronológica y un inicio puberal tardío.

La orientación diagnóstica se basa en la anamnesis, la exploración física y en pruebas complementarias: hemograma, bioquímica básica, marcadores de enfermedad celíaca, TSH, T4 libre y marcadores de deficiencia de GH (IGF-I, IGFBP-3). La valoración de la maduración ósea y

la reconstrucción de la gráfica de crecimiento y peso son de gran utilidad.

El diagnóstico diferencial se plantea entre el RCCD y el hipogonadismo hipogonadotrofo. En muchos casos, solo el tiempo y la evolución espontánea de la pubertad permitirán excluir o confirmar, definitivamente, el hipogonadismo.

El RCCD se considera una VNTB; por consiguiente, una clara explicación al paciente y a los padres, junto con un adecuado control y apoyo psicológico, suelen ser suficientes. Solo aquellos en los que el retraso sea más severo y existan graves repercusiones psicológicas y sociales, serán susceptibles de tratamiento con testosterona en forma de preparados *depot*, a dosis de 50-100 mg, a partir de los 12 años de EO o de los 14 de EC.

Bibliografía

1. Allen DB, Cuttler L. Clinical practice. Short stature in childhood—challenges and choices. *N Engl J Med*. 2013; 368: 1220-8.
2. Rogol MD, Hayden MD. Etiologies and Early Diagnosis of Short Stature and Growth Failure in Children and Adolescents. *J Pediatr*. 2014; 5: S1-14.
3. Pozo Román J. Talla baja. *Pediatr Integral*. 2011; XV(6): 544-66.
4. Muñoz Calvo MT, Pozo Román J. Talla baja. *Adolescere*. Revista de Formación Continuada de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia. 2014; 2: 29-44.
5. Soliman AT, Sanctis VD. An approach to constitutional delay of growth and puberty. *Indian J Endocr Metab*. 2012; 16: 698-705.
6. Harrington J, Palmenrt MR. Clinical review: Distinguishing constitutional delay of growth and puberty from silated hypogonadotropic hypogonadism: critical appraisal of available diagnostic tests. *J Clin Endocrinol Metab*. 2012; 97: 3056-67.

Palabras clave

Talla baja; Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo; Hipogonadismo hipogonadotrofo; Edad ósea; Short stature; Constitutional delay of growth and puberty; Hypogonadotropic hypogonadism; Bone age.

Imagen en Pediatría Clínica.

Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Adolescente con lesiones orales

V. Mateu Beitia*, J.C. Jurado Portero*, M. Oltra Benavent**

*Médico interno residente en Pediatría. Hospital La Fe, Valencia.

**Médico Adjunto del Servicio de Pediatría General. Hospital La Fe, Valencia

Historia clínica

Adolescente, mujer, de 14 años de edad que consulta por lesiones orales.

Antecedentes

Desarrollo psicomotor normal, escolarización adecuada. Vacunaciones según calendario. Menarquia a los 11 años, menstruación regular. No refiere ingresos previos ni patologías reseñables. Padre 40 años con neoplasia testicular. Madre vive sana. Hermano de 22 años con antecedentes de neutropenia resuelta en la actualidad.

Enfermedad actual

Refiere fiebre de una semana de evolución de hasta 38°C y cefalea. En las últimas 24 horas, fiebre de hasta 40°C. Asocia irritación conjuntival con secreción purulenta desde hace 3 días. No refiere clínica catarral, ni cambios en el ritmo de deposiciones.

Diagnosticada hace 48 horas de faringitis aguda no purulenta, ha recibido 2 dosis de Azitromicina de 500 mg. Acude por presentar desde ayer lesiones orales, con ampollas en los labios que hoy aumentan y le impiden hablar y comer.

Exploración física

Peso: 57,9 kg (p75). T_{ra}: 37,6°C. SatO₂: 100%. TA: 97/63 mmHg. Buen estado general. Normocoloración de piel. Nutrición e hidratación adecuadas. Hemodinámicamente estable con buena perfusión periférica. Pulsos periféricos presentes y simétricos. No edemas. Auscultación cardio-pulmonar normal. Abdomen: normal. Genitales

femeninos normales sin lesiones en mucosa vulvar. Hiperemia conjuntival con secreción ocular amarillenta.

Labios edematizados con 2 ampollas grandes en labio superior, resto de superficie descamada con dificultad a la apertura completa de boca. Mucosa oral descamada e hiperémica, con algunas ampollas grandes, eritematosa, con restos queráticos. Úvula edematizada. No otras lesiones en cavidad oral. No presenta lesiones cutáneas generalizadas salvo 6 lesiones maculares y vesiculobullosas aisladas, en diana, de 1 cm de diámetro, algo sobreelevadas, en antebrazo y cara.

Otoscopia: reflejo timpánico bilateral normal.

Neurológico: normal con signos meníngicos negativos.

Exámenes complementarios

Análisis en sangre: glucosa: 105 mg/dL, urea: 33 mg/dL, creatinina: 0,86 mg/dL, ALT/GPT: 14 U/L, proteína C reactiva: 77,3 mg/L, procalcitonina cuantitativa: 0,16 ng/mL.

Hemáticas: 4,16 x 10⁶/μL, hemoglobina: 12 g/dL, hematocrito: 36,5%, volumen corpuscular medio: 88 fl, hemoglobina corpuscular media: 28,8 pg.

Leucocitos: 10.920/μl, neutrófilos: 8.070/μl, linfocitos: 1.050/μl, monocitos: 1.560/μl, eosinófilos: 220/μl, plaquetas: 250.000/μl.

¿Cuál es su diagnóstico?

- Mucositis por *Mycoplasma pneumoniae*.
- Gonorrea.
- Síndrome de Behçet.
- Eritema multiforme por virus Herpes simplex.
- Síndrome de Stevens Johnson.



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

Respuesta correcta

a. Mucositis por *Mycoplasma pneumoniae*.

Comentario

Ante la sospecha clínica de una causa infecciosa, se obtuvieron muestras de mucosa oral para PCR de virus respiratorios, DNA de virus herpes y cultivo bacteriológico. Así mismo, se obtuvo muestra de suero para serología de *Mycoplasma pneumoniae*. Los resultados fueron negativos, excepto una IgM positiva para *Mycoplasma*, con IgG negativa y posterior seroconversión a IgG positiva, manteniendo IgM positiva, en 2 semanas. Se completó tratamiento con una tercera dosis de azitromicina y se mantuvo ingresada con tratamiento tópico de sus lesiones mucosas. La evolución fue favorable con resolución completa de las lesiones en 10 días.

Como diagnóstico diferencial, la gonorrea no presenta típicamente afectación conjuntival y suele tratarse de una única úlcera circunscrita. La vasculitis de Behçet debe asociar, al menos, 2 úlceras genitales recurrentes, uveítis, test de patergia positivo (el test de patergia cutánea, consiste en inyectar 1 cc de suero fisiológico intradérmico en el antebrazo del paciente. Se considera positiva si se desarrolla una pústula sobre una base eritematosa) y eritema nodoso u otros nódulos cutáneos. La primoinfección herpética se desarrolla de forma brusca, sin los pródromos febriles de una semana de evolución de nuestra paciente. Por último, el síndrome de Stevens Johnson (SSJ) asocia extensa afectación cutánea, ausente en este caso.

El 25% de infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* se asocian a manifestaciones extrapulmonares, que incluyen: anemia hemolítica, hepatitis, artritis, meningitis y afectación cutánea, entre las que destacan complicaciones mucocutáneas ampollosas severas como el SSJ. Dado el polimorfismo de las lesiones cutáneas asociadas a *Mycoplasma pneumoniae*, estas se han clasificado bajo el espec-

tro del eritema multiforme, el SSJ y de la necrosis tóxica epidérmica. Sin embargo, en nuestro caso, se trata de una paciente con mucositis aislada (Figs. 1-3), con escasas lesiones cutáneas. Esta entidad se ha ido diferenciando del resto, denominándose en la literatura como: “mucositis asociada a *M. pneumoniae*”, “SSJ incompleto” o “síndrome de Fuchs”. Recientemente, tras una revisión de 95 artículos aportando 202 casos, se cree que existe suficiente evidencia para individualizar esta entidad como “Mucositis y rash inducido por *Mycoplasma* (MRIM)”⁽¹⁾, con los siguientes criterios:

- Afectación de, al menos, 2 mucosas.
- Menos del 10% de desprendimiento cutáneo.
- Lesiones en diana ausentes o muy escasas.
- Neumonía atípica demostrada o serología positiva a *Mycoplasma pneumoniae*.

Su curso es benigno, con recuperación completa en pocas semanas bajo tratamiento antibiótico con: macrólidos, analgesia y cuidados tópicos de las mucosas. Las complicaciones son raras, precisando algunos casos tratamiento sistémico inmunosupresor sin evidencia disponible de su efecto, siendo la mayor causa de ingreso hospitalario la severidad de la afectación de la mucosa oral que dificultaría la alimentación⁽²⁾.

Bibliografía

1. Canavan TN, Mathes EF, et al. *Mycoplasma pneumoniae* -induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2015; 72: 239-41.
2. Artés Figueres M, Oltra Benavent M y cols. Mucositis grave inducida por *Mycoplasma pneumoniae*. *An Pediatr.* 2009; 71: 573-4.

Palabras clave

Mucositis; *Mycoplasma*; Stevens Johnson.