



# El Rincón del Residente

**Coordinadores:** M. García Boyano\*,  
I. Noriega Echevarría\*\*, E. Pérez Costa\*,  
D. Rodríguez Álvarez\*

\*Residentes de Pediatría del Hospital  
Universitario Infantil La Paz. Madrid.

\*\*Residente de Pediatría del Hospital  
Universitario Infantil Niño Jesús. 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](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

### Displasia ósea oculta

C. Sánchez-Villares Lorenzo\*, S. Fernández Luis\*\*, P. Prieto Matos\*\*\*

\*Residente de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. \*\*Residente de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. \*\*\*Adjunto de Pediatría. Unidad Endocrinología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

*Pediatr Integral 2016; XX (8): 561.e1–561.e8*

#### Historia clínica

Paciente de 12 años, derivada a consulta de endocrinología infantil por talla baja. Antecedentes personales de retraso en el cierre de fontanelas y presencia de dientes supernumerarios. En la exploración física, destacaba: talla baja: 133,1 cm (-2,42 DS), peso: 33,3 kg (-1,1 DS) (desviaciones estándar según gráficas de crecimiento, Carrascosa A. et al. 2008). Macrocefalia con braquicefalia, frente amplia y abombada, hipertelorismo. Acortamiento de raíz de extremidades, falanges medias pequeñas, uñas hipoplásicas y curvas. Se realiza hemograma, bioquímica general, estudio hormonal, marcadores de celíaca y perfil de hierro, que resultan dentro de la normalidad. Ante la sospecha de una displasia ósea, se realiza serie ósea.

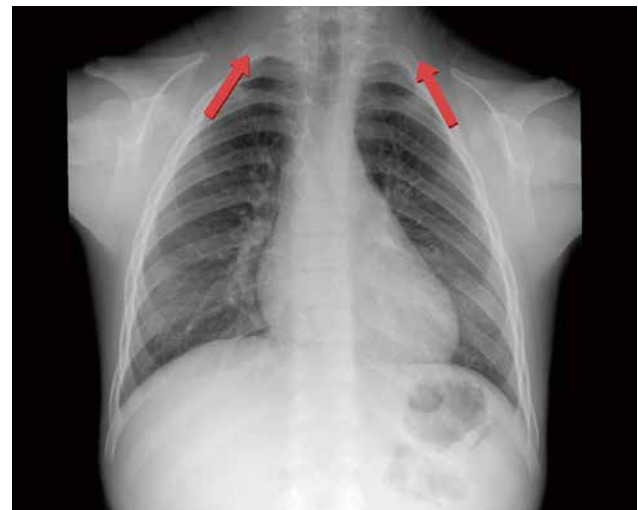


Figura 1. Radiografía de tórax.



Figura 2. Radiografía de mano izquierda.

¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- a. Acondroplasia.
- b. Hipocondroplasia.
- c. Displasia cleidocraneal.
- d. Displasia epifisaria múltiple.
- e. Displasia tanatofórica.

## Respuesta correcta

- c. Displasia cleidocraneal.

### Comentario

Se realizó una serie ósea, de la que se muestra una radiografía de tórax, en la que se constata aplasia clavicular bilateral (Fig. 1). Y en la radiografía de la mano izquierda, se puede observar engrosamiento de las fisis de las falanges, falanges medias cortas y anomalías en la morfología de todas las falanges (Fig. 2). Estos hallazgos, junto a talla baja, el fenotipo descrito y el antecedente de fontanela amplia; hizo que se sospechara una displasia cleidocraneal. Este tipo de displasia es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por: presencia de suturas craneales abiertas, retraso en el cierre de fontanelas, hipoplasia o aplasia clavicular, anomalías dentarias complejas, talla baja, alteraciones en pelvis y columna vertebral. Puede tener herencia autosómica dominante o recesiva, aunque hasta el 40% de las mutaciones son espontáneas. Tiene una penetrancia incompleta y expresividad variable, lo que conlleva formas parciales que pueden retrasar el diagnóstico hasta la adolescencia o incluso hasta la edad adulta<sup>(1-3)</sup>. El diagnóstico es clínico y la clave está en la ausencia o hipoplasia bilateral de clavículas, y se confirma mediante estudio genético. En nuestro caso, se detectó la mutación en *RUNX2* en heterocigosis *c580+2T>G*, no descrita previamente<sup>(4)</sup>.

No obstante, no deben olvidarse otros síndromes que cursan con aplasia o hipoplasia clavicular: displasias cleidofacial, mandíbulo-acral y picnodisostosis<sup>(5)</sup>. Sin embargo, la acondroplasia, hipocondroplasia, displasia epifisaria múltiple y displasia tanatofórica no cursan con esta característica.

La displasia tanatofórica se suele detectar en el periodo prenatal y cursa con: micromelia (acortamiento de extremidades), macrocefalia con fontanela anterior grande y frente prominente, tórax angosto y forma acampanada y rasgos faciales distintivos. Es grave y generalmente mortal durante el periodo intraútero o al poco tiempo de nacer<sup>(6)</sup>.

La acondroplasia se caracteriza por talla baja desde el nacimiento, con acortamiento de las extremidades, macrocefalia, braquidactilia y lordosis lumbar exagerada. En la hipocondroplasia, la talla baja y la desproporción esquelética son menos marcadas. Ambas están causadas por mutaciones en el receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR3). Las displasias epifisarias múltiples se caracterizan por talla baja con anomalías epifisarias, responsables de dolores articulares y artrosis de aparición temprana y osteocondrosis repetidas.

Como conclusión, se debe sospechar displasia cleidocraneal ante todo niño o adolescente con retraso en el cierre de fontanelas, talla baja, macrocefalia y anomalías dentarias.

### Palabras clave

Displasia ósea, aplasia clavicular, displasia cleidocraneal.

### Bibliografía

1. Karagüzel G, Aktürk FA, Okur E, et al. Cleidocraneal dysplasia: A case report. *J Clin Res Ped Endo*. 2010; 2: 134-6.
2. Singh S, Sharma S, Singh H, et al. Cleidocraneal dysplasia: A case report illustrating diagnostic clinical and radiological findings. *J Clin Diagn Res*. 2014; 8: ZD19-ZD20.
3. Ballón Hurtado AE, Bascones Martínez MA, Lapunzina Badia P. Escolar con displasia cleidocraneal: importancia del diagnóstico precoz. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2007; 9: 639-47.
4. Lee KE, Seymen F, Yildirim M, et al. *RUNX2* mutations in cleidocraneal dysplasia. *Genet Mol Res*. 2013; 12: 4567-74.
5. Guerrero-Fernández J. Disostosis Cleidocraneal de Pierre-Marie. [Monografía en Internet]. Guerrero-Fdez J: Web PEDIátrica [en línea], [actualizado en noviembre 2009; consultado el 01/02/2016]. Disponible en: <http://www.webpediatria.com/casosped/pdf/cleidocraneal.pdf>.
6. Bober M, Duker A. Displasia tanatofórica. [Monografía en Internet]. Bober M: Orphanet [en línea], [actualizado en Octubre 2013; consultado el 25/03/2016]. Disponible en: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=es&Expert=2655](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=2655).

# Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



## ¿Tatuaje temporal o definitivo?

B. Moreno Sanz-Gadea\*, R. Cruz-Conde de Boom\*\*,  
M.A. Molina Gutiérrez\*\*\*

\*Médico residente de Pediatría. \*\*Médico residente de Dermatología.

\*\*\*Médico adjunto de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario La Paz (Madrid)

### Historia clínica

#### Anamnesis

Niño de 5 años que acude al servicio de urgencias por aparición de lesión en región externa de brazo derecho de 2 semanas de evolución, en región coincidente con tatuaje temporal de henna realizado en la playa. Refiere prurito y eritema. No dolor ni fiebre. No antecedentes de picaduras ni otras lesiones. No otra clínica asociada. No antecedentes personales de interés.

#### Exploración física

Se objetiva lesión papulosa y eritematosa con la forma del dibujo original del tatuaje, con zonas erosivas y lesiones de rascado. No hay lesiones satélites.

#### ¿Cuál es su diagnóstico?

- Reacción secundaria a hipersensibilidad mediada por IgE.
- Dermatitis de contacto, desencadenada por hipersensibilidad de tipo II.
- Dermatitis alérgica de contacto por tatuaje de henna negra.
- Dermatitis de contacto por tatuaje de henna natural.
- Reacción citotóxica frente a tatuaje de henna.



Figura 1.



Figura 2.

## Respuesta correcta

- c. Dermatitis alérgica de contacto por tatuaje de henna negra.

## Comentario

La henna es un pigmento natural de color marrón-rojizo que se extrae de las hojas de *Lawsonia inermis*, utilizado clásicamente para la decoloración del pelo y la realización de tatuajes<sup>(1,2)</sup>. El uso de tatuajes temporales de henna negra ha ido en aumento en los últimos años, fundamentalmente en regiones costeras y durante los meses de verano.

La henna negra se consigue añadiendo a la henna natural compuestos como la parafenilendiamina que permiten una mayor fijación, precisión y duración del dibujo<sup>(2)</sup>. La parafenilendiamina, la podemos encontrar en múltiples productos de uso cotidiano, como pueden ser: tintes capilares y textiles, productos de fotografía o maquillaje.

Se ha observado que la parafenilendiamina, incluso en concentraciones bajas, puede provocar dermatitis alérgica de contacto<sup>(1-4)</sup>. Se cree que la epidermis actúa como un hapteno, pudiendo desencadenar una reacción de hipersensibilidad tipo IV, con aparición de lesiones eccematosas en las zonas de contacto. Dichas lesiones pueden evolucionar a hipopigmentación cutánea, incluso a cicatrices hipertróficas y queloides residuales<sup>(2)</sup>.

El diagnóstico de la dermatitis alérgica de contacto consiste en la realización de pruebas epicutáneas mediante colocación de parches, aplicando sobre la piel sana del paciente diversos alérgenos para valorar una posible reacción *in vivo* ante dichas sustancias<sup>(1-2)</sup>.

El tratamiento se basa en el uso de corticoide tópico resolviéndose las lesiones agudas (Fig. 1) en 2-3 semanas, pero pudiendo permanecer lesiones residuales a largo plazo<sup>(4)</sup> (Fig. 2).

## Palabras clave

Henna negra. Tatuaje. Dermatitis alérgica de contacto. Parafenilendiamina.

## Bibliografía

1. Arranz Sánchez DM, et al. Riesgos de los tatuajes de henna negra. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63: 448-52.
2. Sánchez Moya AI, et al. Dermatitis alérgica de contacto por tatuajes temporales de "henna negra". *Arch Argent Pediatr*. 2010; 108: e96-e99.
3. Neri I, et al. Childhood allergic contact dermatitis from henna tattoo. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19: 503-5.
4. Ciriza Barea E, et al. Reacciones a seudotatuajes de henna. Sensibilización alérgica a parafenilendiamina. *An Pediatr (Barc)*. 2013; 78: 269-70.