



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

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

¿Pubertad precoz y masa uterina?

M. Ortega Navaridas*, M. Velilla Aparicio*, J. Pozo Román**

*Médicos Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. **Médico Adjunto del Servicio de Endocrinología Pediátrica y Profesor Asociado de Pediatría de la Universidad Autónoma de Madrid. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Pediatr Integral 2017; XXI (4): 286.e1–286.e8

Historia clínica

Niña de 7 años y 6 meses de edad que consulta por aparición de telarquia bilateral de una semana de evolución, sin pubarquia, axilarquia, aceleración del ritmo de crecimiento, ni otros signos sugerentes de inicio puberal o de enfermedad sistémica (fiebre, pérdida de peso, astenia, sudoración...). No refieren antecedentes personales o familiares de interés, ni tampoco antecedentes familiares de pubertad temprana. La madre presentó la menarquia a los 13 años y el padre refiere desarrollo puberal tardío. La exploración de la paciente es normal, únicamente, presenta un botón mamario bilateral, de aproximadamente 1 cm de diámetro y ligeramente doloroso a la palpación.

Ante la sospecha de pubertad precoz (PP), se solicitó una radiografía de mano y muñeca izquierdas, que mostró una edad ósea acorde con su edad cronológica, y una ecografía pélvica, que fue informada como: tumoración en *fundus* uterino con discreta heterogeneidad ecográfica y mediciones aproximadas de 4,5 x 3 x 3,3 cm (Fig. 1 A). Se completó el estudio diagnóstico con una analítica de sangre, que mostró: niveles séricos de LH, FSH, estradiol e IGF-I, todos ellos en rango prepuberal; metanefrinas fraccionadas en suero, en rango normal; y marcadores tumorales, negativos (subunidad β de la gonadotropina coriónica [β -HCG], alfa-fetoproteína y antígeno carcinoembrionario). Así mismo, se solicitó una RM pélvica para intentar delimitar anatómicamente las características tumorales (Figs. 1 B y C).

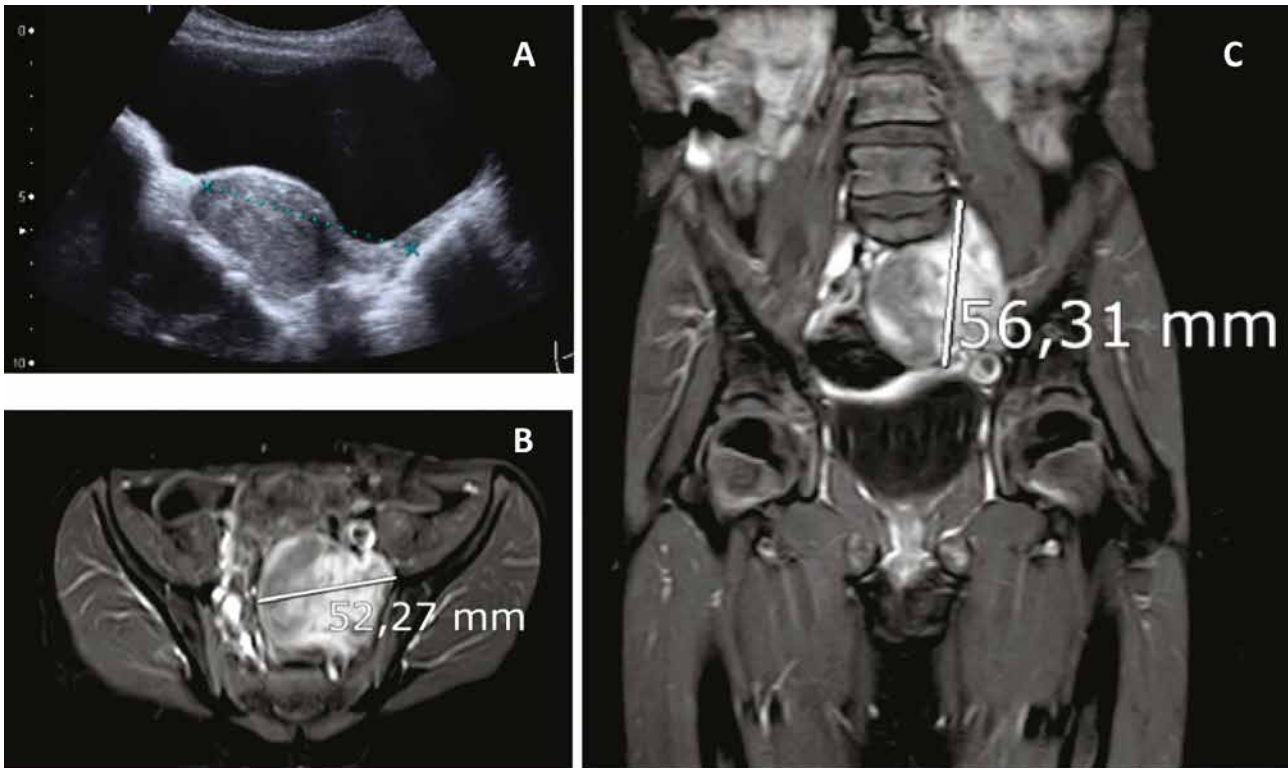


Figura 1.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

- a. Tumor uterino productor de estrógenos (pubertad precoz periférica).
- b. Tumor uterino con telarquia prematura aislada.
- c. Tumor extrauterino con telarquia prematura aislada.
- d. Pubertad precoz central con hipercrecimiento uterino.
- e. Tumor ovárico productor de estrógenos (pubertad precoz periférica).



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Respuesta correcta

- c. Tumor extrauterino con telarquia prematura aislada.

Comentario

- a. Incorrecta. La normalidad de la edad ósea, la ausencia de otros signos puberales y los estudios hormonales en rango prepuberal, no sugieren una verdadera pubertad precoz.
- b. Incorrecta. En la imagen de la RM se objetiva una tumoración extrauterina no intrauterina.
- c. Correcta. La RM pone de manifiesto una tumoración extrauterina y la presencia de telarquia aislada, sin otros signos puberales, y con niveles estrogénicos en rango prepuberal, sugiere que se trata de una telarquia prematura aislada, diagnóstico que se confirma con su desaparición espontánea posterior en pocas semanas.
- d. Incorrecta. No existen datos clínicos ni analíticos sugestivos de pubertad precoz. Lo que se muestra en la RM es una tumoración y no un hipercrecimiento uterino.
- e. Incorrecta. Se trata de una tumoración uterina y no ovárica, además la ausencia de niveles elevados de estrógenos (propios de un tumor ovárico secretor de estrógenos) y de otros signos de estrogenización, además de la telarquia, descartan esta opción diagnóstica.

En la RM pélvica (Figs. 1 B y C), se objetiva una tumoración presacra, extrauterina, que se introduce por el agujero de conjunción S1 izquierdo, compatible, en primer lugar, con tumoración de nervio periférico dependiente de la raíz S1. Ante una tumoración retroperitoneal de aparente origen nervioso, y aunque la paciente no presentaba sintomatología sugerente de hipersecreción de catecolaminas, se descarta esta mediante la determinación de metanefrinas fraccionadas en suero. Posteriormente, se realiza exéresis quirúrgica de la masa tumoral y estudio anatomopatológico conduce al diagnóstico de ganglioneuroma maduro (GNM).

Los GNM son los representantes más benignos de los tumores neuroblásticos periféricos (PNTs), un grupo de tumores, predominantemente pediátricos, que se originan en la raíz de los ganglios dorsales de la médula espinal y en la médula suprarrenal, a partir de neuroblastos que proceden de la cresta neural y que exhiben un grado variable de maduración hacia célula ganglionar⁽¹⁾. Se reconocen tres tipos histológicos de PNTs: neuroblastomas, ganglioneuroblastomas y ganglioneuromas^(1, 2).

Los GNM son tumores muy infrecuentes. El 40% se diagnostican antes de los 20 años, localizándose, preferentemente, en: tórax (44,4%), abdomen (44,4%), pelvis (6,7%) y cuello (4,5%)⁽³⁾. Con frecuencia son asintomáticos (40-50%) y, como en nuestro caso, se descubren fortuitamente en pruebas de imagen realizadas por otro motivo. Cuando hay sintomatología, esta suele depender de la localización del tumor y de la compresión de tejidos vecinos o de la médula por invasión del canal raquídeo^(3,4). Rara vez, pueden secretar catecolaminas y producir una clínica similar a feocromocitomas/paragangliomas (FEO/PG)^(5,6). Aparecen habitualmente *de novo*,

pero, ocasionalmente, pueden ser el resultado de la diferenciación, espontánea o inducida por la quimioterapia, de un PNT maligno⁽²⁾. También, se han descrito asociados a: NF1, MEN-IIb y Von Hippel-Lindau, síndromes a los que también se asocia el desarrollo de FEO/PG^(7,8). El tratamiento de elección es su resección quirúrgica⁽⁹⁾ que, dependiendo de su tamaño y localización, puede conllevar complicaciones graves, especialmente neurológicas o vasculares. Cuando la resección es parcial o no se reseca por el riesgo que conlleva, el tumor puede permanecer estable o crecer lentamente, pudiendo requerir cirugía urgente en un momento dado o evolucionar, incluso después de décadas: otros histotipos de PNTs, incluidas las formas malignas⁽¹⁰⁾.

En lo referente al desarrollo puberal de la paciente, nada tiene que ver el GNM, fue una asociación fortuita, fuente inicial de confusión, pero que permitió el diagnóstico de la tumoración. La PP periférica en niñas es muy infrecuente y los tumores uterinos no son una de sus causas. En nuestra paciente, la normalidad de la edad ósea, la ausencia de otros signos puberales y los estudios hormonales en rango prepuberal no sugerían una verdadera PP, ni central ni periférica. La desaparición espontánea de la telarquia en unas semanas, confirmó el diagnóstico de telarquia prematura aislada.

Palabras clave

Ganglioneuroma maduro; Tumoración presacra; Tumor neuroblástico periférico; PNET.

Bibliografía

1. Fernández D, Muriel M. Tumores de la cresta neural. *Pediatr Integral*. 2012; XVI: 515-24.
2. Conh SL, Pearson AD, London WB, et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Classification System: An INRG Task Force report. *J Clin Oncol*. 2009; 27: 289-97.
3. De Bernardi B, Gambini C, Haupt R, et al. Retrospective study of childhood ganglioneuroma. *J Clin Oncol*. 2008; 26: 1710-6.
4. Hayes FA, Green AA, Rao BN: Clinical manifestations of ganglioneuroma. *Cancer*. 1989; 63: 1211-4.
5. Georger B, Hero B, Harms D, et al: Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer*. 2001; 91: 1905-13.
6. Lucas K, Gula MJ, Knisely AS, et al: Catecholamine metabolites in ganglioneuroma. *Med Pediatr Oncol*. 1994; 22: 240-3.
7. Lora MS, Waguespack SG, Moley JF, Walvoord EC. Adrenal ganglioneuromas in children with multiple endocrine neoplasia type 2: a report of two cases. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005; 90: 4383-7.
8. Bernini GP, Moretti A, Mannelli M, et al. Unique association of non-functioning pheochromocytoma, ganglioneuroma, adrenal cortical adenoma, hepatic and vertebral hemangiomas in a patient with a new intronic variant in the VHL gene. *J Endocrinol Invest*. 2005; 28: 1032-7.
9. Okamoto C, London WB, Naranjo A, et al. Clinicopathological characteristics of ganglioneuroma and ganglioneuroblastoma: a report from the CCG and COG. *Pediatr Blood Cancer*. 2009; 53: 563-9.
10. Kulkarni AV, Bilbao JM, Cusimano MD, Muller PJ. Malignant transformation of ganglioneuroma into spinal neuroblastoma in an adult. Case report. *J Neurosurg*. 1998; 88: 324-7.

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



Fiebre y adenopatías

R. Girón del Río*, J. Cano Fernández**, P. Flores Pérez**

*Médico Interno Residente de segundo año de Pediatría del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

**Médico Adjunto del Servicio de Pediatría del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Historia clínica

Niña de 6 años, de origen español, residente en medio urbano. Refiere contacto esporádico con perros y conejos, sin otros antecedentes relevantes. Consulta en Urgencias por fiebre de hasta 40°C de 5 días de evolución, dolor abdominal difuso, disuria y tumoraciones inguinales bilaterales dolorosas.

A la exploración, se objetiva conglomerado adenopático en región inguinal derecha, de 7 x 2 cm, doloroso, de consistencia media, no adherido a planos profundos, con intenso eritema en piel suprayacente. Presenta adenopatías, de menor tamaño y similares características, en región inguinal izquierda. En miembro inferior y glúteo derecho, presenta lesiones pápulo-costrosas compatibles con picaduras de insecto. Además, se observa eritema en introito vulvar con exudado blanquecino.

Entre las pruebas complementarias se realiza: hemograma, bioquímica sanguínea, inmunoglobulinas y hemocultivo, obteniéndose resultados normales. El Mantoux es negativo. El cultivo del exudado vaginal es positivo a *Haemophilus spp* y en el urocultivo se aísla *Staphylococcus aureus*. Se solicitan

serologías a distintos virus y bacterias. Entre las pruebas de imagen, se realiza una ecografía inguinal derecha, que evidencia un complejo adenopático con celulitis. Se hace una biopsia ganglionar, siendo la histopatología compatible con granulomatosis necrotizante sin evidencia de microorganismos. La tinción de Gram y los cultivos son negativos.

A lo largo de su evolución, recibe tratamiento con amoxicilina-clavulánico, cefotaxima, clindamicina, cloxacilina y azitromicina. A pesar de ello, no presenta clara mejoría del cuadro inflamatorio.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Enfermedad por arañazo de gato.
- Adenitis inguinal por micobacteria no tuberculosa.
- Tularemia glandular.
- Brucelosis.
- Linfogranuloma venéreo.



Figura 1.



Figura 2.

Respuesta correcta

c. Tularemia glandular.

Comentario

Las serologías a citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, virus herpes simple, virus herpes 6 y 8, parvovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, *Toxoplasma*, *Bartonella*, *Bruceella* y *Chlamydia trachomatis* son negativas. Finalmente, se reciben resultados de serología y PCR en ganglio positivos para *Francisella tularensis*, con lo que se establece el diagnóstico de tularemia glandular. Se instaura tratamiento con estreptomycin intramuscular durante 10 días, presentando buena evolución clínica.

La tularemia es una zoonosis bacteriana producida por *Francisella tularensis*. La forma clínica más frecuente en niños es la glandular, caracterizada por la presencia de ganglios linfáticos agrandados y dolorosos, sin lesión primaria evidente⁽¹⁾. A diferencia de nuestro caso, suele presentarse como adenopatías cervicales o auriculares posteriores, con tendencia a la supuración tardía. En la primera imagen (Fig. 1), se aprecia el complejo adenopático inguinal derecho, con signos inflamatorios locales, tras un mes de evolución del cuadro. En la segunda (Fig. 2), su aspecto varios días después, previo a la supuración.

En los niños, este cuadro puede confundirse con la enfermedad por arañazo de gato, causada por *Bartonella henselae*. Otros posibles diagnósticos diferenciales son la brucelosis o la toxoplasmosis, todas ellas descartadas por serología. La adenitis bacteriana piógena se descartó ante la negatividad de los cultivos del exudado purulento. También, se planteó la posibilidad de una tuberculosis ganglionar o una adenitis por micobacterias no tuberculosas. Ante la disuria, los signos de vulvovaginitis y las llamativas adenopatías inguinales, podría plantearse diagnóstico diferencial con el linfogranuloma venéreo, sin embargo, no encontramos nada en la historia que nos hiciese sospechar abuso sexual, no había úlceras genitales y la serología de *Chlamydia trachomatis* fue negativa.

El diagnóstico se efectuó mediante serología y PCR en adenopatía inguinal. Como en otros casos descritos en la literatura, los cultivos fueron negativos, puesto que *Francisella tularensis* requiere medios especiales para su crecimiento⁽²⁻⁴⁾.

Es importante profundizar en los antecedentes epidemiológicos que con frecuencia serán la clave del diagnóstico. En nuestro caso había existido contacto previo con conejos, uno de los principales reservorios de la enfermedad^(2,3). Así mismo, se debe pensar en ella, ante cuadros clínicos compatibles que no responden adecuadamente al tratamiento con betalactámicos.

El tratamiento de elección en todas las edades, es la estreptomycin parenteral, por sus altas tasas de curación y escasas recaídas^(1,4). Una alternativa válida es la gentamicina, pudiéndose emplear ciprofloxacino en los casos leves-moderados. La duración no debe ser inferior a 10 días, siendo la evolución generalmente buena⁽⁴⁾. El tratamiento debe individualizarse según las características epidemiológicas, la severidad de la enfermedad y las características del huésped.

Palabras clave

Tularemia; *Francisella tularensis*; Zoonosis.

Bibliografía

- Jacob RF. Tularemia. En: Kasper DL, Fauci AS, Longo DL, et al, editores. Harrison principios de medicina interna. Vol 1. 18a ed. México: McGraw-Hill; 2006. p. 1023-27.
- Centro de Coordinación de Alertas y Emergencias Sanitarias (CCAES). Informe de situación y evaluación del riesgo de la tularemia en España. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013.
- Vega J, Miranda A, Cuadrado C, Samaniego E, Bordel MT. Actualización de la tularemia en España. Actas Dermosifiliogr. 2003; 94: 236-42.
- Penn RL. Clinical manifestations, diagnosis, and treatment of tularemia. [Monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2014 [acceso 26 de septiembre de 2014]. Disponible en: http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-diagnosis-and-treatment-of-tularemia?source=search_result&search=tularemia&selectedTitle=1-51.

10 Cosas que deberías saber sobre... ...Baby-Led Weaning



I. Noriega Echevarría, E. Pérez Costa,
D. Rodríguez Álvarez, M. García Boyano

La alimentación complementaria guiada por el bebé o baby-led weaning (BLW) es un método de alimentación en el primer año de vida, basada en el mantenimiento de la lactancia materna exclusiva durante los primeros 6 meses y la posterior introducción de la alimentación complementaria (AC), en la que el propio lactante elige los alimentos que ingiere evitando el uso de cuchara

Existe un interés creciente por parte de los padres, así como información en internet y redes sociales sobre el BLW. Las ventajas que atribuyen sus promotores para este modelo incluyen: favorecer el desarrollo de la sensación de saciedad en el lactante, disminuyendo el riesgo posterior de obesidad, una mejor adaptación a la introducción de distintas texturas y sabores y el mejor desarrollo de su coordinación motora

Sin embargo, la evidencia científica disponible es escasa. Las preocupaciones de la comunidad médica se centran en la posibilidad de desarrollo de déficit calórico y estancamiento ponderal secundario, déficit de hierro y episodios de atragantamiento

En el BLW se recomienda mantener lactancia materna exclusiva desde el nacimiento hasta que el lactante alcance un neurodesarrollo adecuado. Si bien, se puede utilizar este modelo con lactancia artificial, se presupone que la pérdida de la variabilidad de sabor de las fórmulas artificiales con respecto a la leche materna pueden dificultar la transición a la AC

La AC se introducirá cuando el lactante alcance la sedestación estable, coordinación mano-boca y capacidad de deglución, correspondiente aproximadamente a los 6 meses de edad. Se le ofrecerán alimentos de distintos grupos que pueda coger con las manos, generalmente en forma de barra, siendo él mismo el que elige los alimentos y la cantidad que ingiere. Algunos autores admiten la inclusión de hasta un 10% del contenido nutricional con el uso de cuchara

La AC debe iniciarse con alimentos de textura suave, aumentando la dureza según avance la erupción dental. La mayoría de los padres aboga por la introducción de los mismos alimentos que ingiere la familia, predominando el grupo de frutas y verduras, lo cual podría producir una ingesta calórica total inferior a la recomendada

La mayor preocupación por parte de padres y médicos es el riesgo de episodios de atragantamiento. A día de hoy, no existen datos suficientes que evidencien un mayor número de estos episodios en los niños con BLW. Se recomienda evitar la exposición a alimentos duros (manzana cruda, frutos secos...) y mantener siempre la presencia de un adulto mientras el lactante se esté alimentando

A partir de los 6 meses, una de las mayores fuentes de ingesta de hierro en la alimentación de los lactantes son los cereales, que se encuentran fortificados en hierro. Este alimento no suele estar incluido en la dieta de los niños con BLW, pero ellos suelen estar expuestos a alimentos ricos en hierro (carne, pollo) a edades más tempranas, no quedando claro el eventual riesgo de ferropenia en estos pacientes

En niños prematuros, con retraso en el desarrollo psicomotor, riesgo potencial de desarrollar alergias alimentarias o con procesos intercurrentes frecuentes que impidan una ingesta calórica adecuada, es necesario explicar a los padres que el BLW no es el método más adecuado para introducir la AC en estos niños

En resumen, de ser el BLW el método de elección de los padres para alimentar a sus hijos, el pediatra debe vigilar que la elección de los alimentos, su composición nutricional (incluyendo sal, azúcar y micronutrientes) y la ganancia ponderal del paciente sean adecuados, así como evitar riesgos asociados a una capacidad motora insuficiente

Para saber aún más...

1. Cameron SL, Heath AM, Taylor RW: How feasible is Baby-Led Weaning as an Approach to Infant Feeding? A Review of the Evidence. *Nutrients*. 2012; 4: 1575-609.
2. Dalmau J, Moreno JM: Alimentación complementaria, puesta al día. *Pediatr Integral*. 2017; XXI (1): 47.e1-e4.
3. Cameron SL, Taylor RW, Heath AM: Development and pilot testing of Baby-Led Introduction to SolidS—a versión of Baby-Led Weaning modified to address concerns about iron deficiency, growth faltering and choking. *BMC Pediatr*. 2015; 15: 99.