



# El Rincón del Residente

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

## Niña de 7 años con tumefacción pulsátil en pabellón auricular

*Pediatr Integral 2017;  
XXI (6): 433.e1–433.e7*

D. Nieto Rodríguez\*, J.M. Rueda-Carnero\*,  
M. Feito Rodríguez\*\*, A.I. Rodríguez Bandera\*\*

\*Médico Interno Residente, Servicio de  
Dermatología, Hospital Universitario La Paz.  
\*\*Médico Adjunto, Servicio de Dermatología,  
Hospital Universitario La Paz

### Historia clínica

Niña de 7 años sin antecedentes personales de interés, acude por aparición y crecimiento en los últimos 3 meses de una lesión nodular, eritemato-violácea y asintomática en la porción superior del pabellón auricular derecho (Fig. 1). A la exploración, se apreció en dicha localización una tumefacción de consistencia blanda, pulsátil y con leve frémito, de 1,5 x 2 cm de tamaño. Se realizó ecografía cutánea (Fig. 2), la cual objetivó, en modo B, una agrupación o nido de canales entrelazados de distintos diámetros localizados en el tejido celular subcutáneo. El modo Doppler color mostró abundante flujo turbulento y el Doppler espectral reveló curvas de alto flujo. Por último, se solicitó una resonancia magnética (Fig. 3), donde no se observaron alteraciones vasculares en oído medio o interno, ni en sistema vascular cerebral.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- Hemangioma infantil.
- Hemangioma congénito.
- Malformación arteriovenosa.
- Malformación capilar.
- Granuloma piogénico.



Figura 1.



Figura 3.

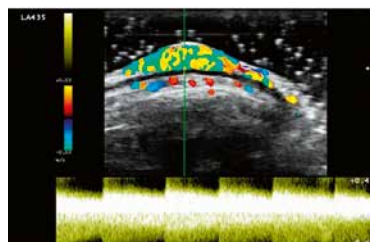


Figura 2.

## Respuesta correcta

c. Malformación arteriovenosa.

### Comentario

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son malformaciones vasculares de alto flujo formadas por una red compleja de vasos primitivos que conectan arterias con venas directamente, sin que medie un lecho capilar entre ambas<sup>(1)</sup>. Afectan con mayor frecuencia a la cabeza y al cuello (47,4%), seguido de la afectación en extremidades (28,5%). Según la clasificación de la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA)<sup>(2)</sup>, se engloban dentro de las malformaciones vasculares simples, junto con la malformación capilar, malformación venosa o malformación linfática.

La forma más frecuente de presentación suele ser durante la infancia, en forma de lesión nodular, blanda, con frémito, y generalmente asintomática. Siguiendo la clasificación de Shobinger<sup>(1)</sup>, la paciente presenta una MAV en estadio 2, puesto que presenta una lesión nodular con frémito a la palpación, sin ulceración ni sangrado activo, sin suponer, por tanto, destrucción a nivel local (estadio 3) ni sobrecarga cardíaca (estadio 4).

Para el diagnóstico, se realizó una ecografía en la que se apreciaba la naturaleza vascular de la lesión con clara pulsatilidad, así como una resonancia magnética cerebral, debido a que la localización obligaba a descartar la presencia de MAVs concomitantes en la circulación cerebral. La pulsatilidad, así como el momento de aparición y la evolución, permitió diferenciarla de otras lesiones vasculares que pueden aparecer en la edad infantil<sup>(2)</sup>. Los hemangiomas infantiles no se encuen-

tran presentes al nacimiento, sino que aparecen poco tiempo después. Los hemangiomas congénitos se encuentran conformados ya plenamente al nacimiento. También, las malformaciones capilares se visualizan al nacer, pero a diferencia de los anteriores, se presentan en forma de máculas rosadas que persisten a lo largo de la vida con cierta tendencia a hacerse cada vez más patentes (p. ej., mancha en vino de Oporto). Por último, los granulomas piógenos son lesiones adquiridas en forma de pápulas eritematosas con sangrado al mínimo roce, lo cual hace necesario el tratamiento con diversos métodos (extirpación, cauterización, láser, etc.).

El tratamiento de las MAV se planeará en función del tipo de *shunt*, la clínica, la carga hemodinámica y un estudio exhaustivo de la anatomía local. La embolización percutánea se considera la primera línea de tratamiento, bien como tratamiento primario o como adyuvante de intervencionismo quirúrgico. Sin embargo, nuestro caso, al ser una MAV localizada, resulta una buena candidata a extirpación quirúrgica, puesto que este subtipo de MAV suele tener vasos pequeños, bordes bien definidos, sangrado intraoperatorio limitado y altas tasas de curación.

### Palabras clave

Malformación arteriovenosa; Pabellón auricular.

### Bibliografía

1. Uller W, Alomari AI, Richter GT. Arteriovenous malformations. *Seminars in pediatric surgery*. 2014; 23: 203-7.
2. Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015; 136: 203-14.



## 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](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://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”.

# Imagen en Pediatría Clínica.

## Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
www.pediatriaintegral.es

## Heterocromía del iris

L. Hernández Bel\*, C. Chiarri Toumit\*, M.I. Soler Sanchis\*\*

\*Residente. \*\*Médico adjunto. Servicio Oftalmología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

### Historia clínica

Niña de 8 años de edad, sin antecedentes de interés, que tras una exploración oftalmológica de rutina se observa una heterocromía del iris, la agudeza visual era de 20/20 en ambos ojos sin corrección. A la biomicroscopia en lámpara de hendidura, se observa una hiperpigmentación iridiana en 360°, de aspecto aterciopelado con múltiples nódulos elevados, pigmentados y regularmente distribuidos en el ojo izquierdo. La presión intraocular y la funduscopia no presentaron alteraciones.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Nódulos de Lisch.
- Mamelones de iris.
- Melanoma uveal anterior difuso.
- Síndrome de Cogan Reese.
- Uveítis granulomatosa.

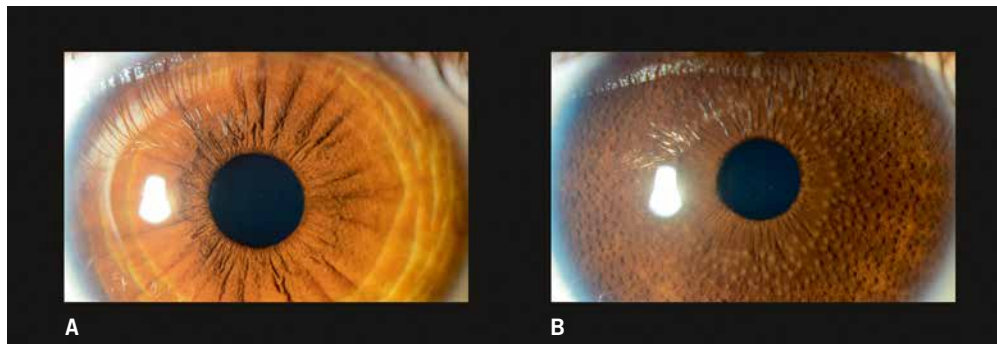


Figura 1 A y B. Diferencias pigmentarias en el iris de ambos ojos dando lugar a una *Heterocromía* del iris.

## Respuesta correcta

b. Mamelones de iris.

## Comentario

Los mamelones de iris (Fig. 1B) son anomalías congénitas caracterizadas por la presencia de elevaciones cupuliformes del iris, distribuidas regularmente por toda la superficie o parte de él. La mayoría de los casos son unilaterales, dando una *heterocromía del iris*.

Lo que observamos en la imagen es la *heterocromía del iris* con los mamelones de iris en la imagen derecha (Fig. 1B). Mientras que la imagen izquierda corresponde al ojo sano (Fig. 1A).

Estas lesiones fueron nombradas por primera vez por Coats en 1912, en un sujeto con melanosis ocular. Utilizándose el término de mamelones debido a su morfología<sup>(1)</sup>.

Se han descrito casos de melanocitosis ocular (hiperpigmentación de tejido uveal, iridiano o escleral) necesitando seguimiento continuo por considerarse lesiones premalignas, con incidencia elevada de melanoma intraocular<sup>(2)</sup>. Así como dos casos de mamelones de iris asociados a hiperplasia adrenal congénita<sup>(3)</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye los nódulos de Lisch de la neurofibromatosis, los cuales tienen una apariencia más esponjosa, distribución irregular y mayor variación en cuanto

a tamaño, número y coloración; el melanoma uveal anterior difuso, de lento crecimiento, más frecuente en pacientes jóvenes; el síndrome de Cogan Reese, que se caracteriza por nódulos difusos, sinequias anteriores periféricas, discoria y atrofia de iris; y los nódulos inflamatorios granulomatosos, en el contexto de una uveítis granulomatosa.

Los mamelones de iris no requieren tratamiento. Tan solo sería necesario hacer evaluaciones oftalmológicas esporádicas.

Con este caso, destacamos la importancia de una valoración oftalmológica en pacientes con heterocromía de iris por su asociación con lesiones premalignas y enfermedades sistémicas.

## Palabras clave

Mamelones iris; Heterocromía de iris; Nódulos de Lisch.

## Bibliografía

1. Ragge NK, Acheson J, Murphree AL. Iris mammillations significance and associations. *Eye*. 1996; 10: 86-91.
2. Association of ocular and oculodermal melanocytosis with the rate of uveal melanoma metastasis: analysis of 7872 consecutive eyes. Shields CL, Kaliki S, Livesey M, Walker B, Garoon R, Bucci M, et al. *JAMA Ophthalmol*. 2013; 131: 993-1003. doi: 10.1001/jamaophthalmol.2013.129.
3. Mohammadrza P, Ming JO, Tajunisah I, Visvaraja S. Iris mammillations in two female siblings with congenital adrenal hiperplasia. *BMJ Case Reports*. 2010; doi 10.1136/bcr.08.2010.3266.



## 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](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://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".



## 10 Cosas que deberías saber sobre... ...la vacuna del virus del papiloma humano



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

Los genotipos 16 y 18 del virus del papiloma humano (VPH) son responsables del 70% de la incidencia de cáncer de cérvix; el VPH-6 y el 11, del 90% de verrugas genitales

Hasta el año 2017, existían comercializadas dos vacunas frente al VPH en España, una bivalente (Cervarix®), dirigida frente a VPH-16 y 18, y una tetravalente (Gardasil®), que incluye además los genotipos 6 y 11

El visto bueno de la EMA y de la AEMPS ha supuesto la llegada de Gardasil 9® a las farmacias de nuestro país, vacuna que añade protección frente a VPH-31, 33, 45, 52 y 58, responsables de un 19% de los casos de cáncer de cérvix

La incidencia de cáncer de vulva, vaginal, anal, de pene y orofaríngeo o la de la papilomatosis laríngea recurrente se ven reducidas, asimismo, con la vacuna del VPH

Debe priorizarse la vacunación de las mujeres menores de 26 años, sobre todo, entre los 9 y los 14 años de edad, ya que la eficacia de la vacunación disminuye con el inicio de las relaciones sexuales

La vacunación en varones, actualmente no financiada en España, es una medida eficaz ya implantada en países como: Austria, Suiza, Estados Unidos, Canadá o Australia

El precio de venta en farmacias de cada dosis de Gardasil 9®, que por el momento no estará financiada, es de 172,55 €

La pauta vacunal de Gardasil 9® es relativamente similar a la de sus antecesoras, con dos dosis, si se inicia entre los 9 y 14 años, o tres, en el caso de que se haga de los 15 años en adelante

Las reacciones adversas locales y leves son las más frecuentes y el síncope, en clara relación con el grupo etario al que se administra, la más característica

La vacunación frente al VPH no excluye, por el momento, la recomendación de seguir programas de cribado de cáncer de cérvix

### Para saber aún más...

1. Comité Asesor de Vacunas. Manual de vacunas en línea de la AEP [Internet]. [actualizado: May 2015; citado Jul 2017]. Disponible en: <http://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-42>.
2. Cox JT, Palefsky JM. Human papillomavirus vaccination. Last literature review: June 2017. Up to date (www.uptodate.com).
3. Ficha técnica Gardasil 9®. Disponible en: [http://www.ema.europa.eu/docs/es\\_ES/document\\_library/EPAR\\_-\\_Product\\_Information/human/003852/WC500189111.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003852/WC500189111.pdf).