



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: R. Vila de Frutos*, L. García Espinosa**,
M. García Boyano**, S. Criado Camargo**

*Residente de Pediatría del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

**Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Infantil 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

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Edema en miembros inferiores, en busca del signo guía

V. Mimbbrero Gutiérrez*,
M. Curbelo Rodríguez**, M. Cano Cabrera***,
B. Méndez Flores*

*Residente de Pediatría.

**Médico adjunto Servicio de Cirugía pediátrica.

***Médico adjunto Servicio de Reumatología Pediátrica
Hospital Universitario Virgen Macarena.



Resumen

El edema es el signo clínico que define el desequilibrio entre las fuerzas oncótica e hidrostática vascular o por disfunción del sistema linfático (linfedema). Una anamnesis y exploración detalladas permiten ofrecer un tratamiento orientado a su causa. A continuación, se expone un caso clínico y su posterior revisión bibliográfica.

Abstract

Edema is the clinical sign that defines the imbalance between vascular oncotic and hydrostatic forces or the dysfunction of the lymphatic system (lymphedema). An exhaustive medical history and examination will allow us to recommend a treatment focused on the etiology of the edema. A clinical case is described with its subsequent literature review.

Caso clínico

Niña de 9 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, derivada por Traumatología para valoración en consultas externas (CCEE) de Cirugía Pediátrica, por edema de miembro inferior izquierdo de 3 meses de evolución. En el primer mes de inicio de las manifestaciones clínicas, acude a Urgencias de Traumatología para valoración, en donde se realiza radiografía simple anteroposterior y lateral de tobillo, sin objetivar hallazgos patológicos. Con el diagnóstico de

esguince de tobillo grado I, se indica reposo, se coloca férula posterior durante 5 semanas y se programa visita de control en consultas externas de Traumatología. En la visita de control, se descarta patología osteotendinosa y se decide derivación a Cirugía Pediátrica para su valoración.

A los 3 meses del inicio de los síntomas, es valorada en CCEE de Cirugía Pediátrica. La paciente presenta tumefacción de consistencia blanda en miembro inferior izquierdo con molestias y pesadez durante la marcha, que se intensifican a

lo largo del día. No refiere traumatismo previo ni dolor de forma espontánea. Como antecedentes familiares (AAFF) destacan: padre con diverticulitis, madre con síndrome de Devic y artrosis de columna, y familiares de 2º y 3º grado por la rama materna con psoriasis. En la exploración física, destaca edema tarsal leve y dactilitis en 2º dedo pie izquierdo, sin lesiones cutáneas asociadas, talalgia ni dolor a la palpación. Tampoco se objetivan signos externos de infección, ni afectación en otras localizaciones. Presenta balance articular completo con fuerza y sensibilidad conservadas. Se realiza medición de perímetros en miembros inferiores para cuantificar la asimetría: 31 cm en ambas rodillas a la altura de la tuberosidad anterior, en tercio medio 26,7 cm (EID) y 27 cm (EII); en tobillo 21 cm en ambas extremidades.

En dicha consulta de Cirugía Pediátrica, los padres aportan una RMN de miembro inferior izquierdo, realizada en centro privado a los dos meses de inicio de los síntomas, por iniciativa propia dada la ausencia de mejoría. Dicha prueba informa de “edema difuso de tejido celular subcutáneo en región anterolateral del tobillo-pie izquierdo. Inespecífico por la imagen. Resto del estudio sin otros hallazgos patológicos”.

1. ¿Cuál es la primera sospecha diagnóstica y qué prueba(s) complementaria(s) se realizarían?
 - a. Sospecharía de una filiarisis como causa del linfedema. Solicitaría la detección de antígeno circulante para “*Wuchereria bancrofti*”.
 - b. Insistiría en la posibilidad de un antecedente traumático que justifique el edema.
 - c. La ausencia de dolor no descarta la insuficiencia venosa crónica (IVC). Completaría estudio con ecografía doppler y de partes blandas.
 - d. La presencia de dactilitis nos podría hacer pensar en el debut de una artritis idiopática juvenil (AIJ). Ampliaría estudio con autoinmunidad y serologías; así como valoración por Oftalmología.
 - e. c y d son correctas.
2. Se instauro tratamiento con AINEs vía oral, sin mejoría a las 6 semanas. Ante la evolución tórpida de la paciente, ¿cuál de las siguientes actitudes le parece incorrecta?
 - a. Ante la clínica sugerente de AIJ, iniciaría tratamiento con fármacos modificadores de enfermedad (FAMES), sin precisar más pruebas complementarias.
 - b. Indagaría en AAFF, preguntando específicamente por psoriasis, enfermedad inflamatoria intestinal o espondiloartropatías.
 - c. Ampliaría estudio analítico con sedimento de orina y analítica sanguínea con: hemograma, reactantes de fase aguda (VSG, PCR y ferritina), estudio inmunológico, complemento, autoinmunidad (anticuerpos antinucleares-ANA, HLA B27 y factor reumatoide-FR).
 - d. Ampliaría estudio serológico para conocer inmunidad y respuesta vacunal (VHB, parotiditis, parvovirus, rubéola, sarampión y virus varicela zóster).
 - e. Solicitaría valoración por Oftalmología.
3. A los 3 meses, presenta enrojecimiento ocular unilateral de 2 semanas de evolución sin otra sintomatología. Tras ser diagnosticada de probable conjuntivitis alérgica e iniciar tratamiento con antihistamínicos tópicos, la paciente refiere resolución de las molestias oculares. Las pruebas complementarias realizadas siguen siendo normales y la determinación de interferón-gamma IGRAs negativa. En este punto, ¿qué actitud considera menos acertada?
 - a. No cumple criterios diagnósticos de artritis psoriásica, suspender tratamiento con MTX, pero ante la presencia de dactilitis continuaremos seguimiento.
 - b. Solicitar linfogammagrafía.
 - c. Recomendar vacunación de la gripe.
 - d. Mantener tratamiento ajustando a dosis máximas.
 - e. Ninguna de las anteriores.



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”.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: e. c y d son correctas.

Comentario

- La causa más común de linfedema en todo el mundo es la filariasis. En este caso no hay criterios epidemiológicos que justifiquen esta sospecha.
- El edema postraumático puede deberse a lesiones linfáticas, trombosis venosa profunda (TVP) o inflamación. El sistema linfático puede verse afectado por fracturas múltiples, síndrome compartimental o lesión de Morel-Lavallée.
- El linfedema causado por la insuficiencia de los sistemas venoso-linfático se conoce como flebolinfedema (PLE), ya sea por defecto congénito o por insuficiencia venosa crónica (IVC).
- La dactilitis tipo “dedo en salchicha” se debe a un proceso inflamatorio articular que se extiende más allá de la misma, siendo típico en niños con artritis idiopática juvenil (AIJ) en su forma psoriásica.
- Las opciones c y d son correctas.

Pregunta 2. Respuesta correcta: a. Ante la clínica sugerente de AIJ, iniciaría tratamiento con fármacos modificadores de enfermedad (FAMEs), sin precisar más pruebas complementarias.

Comentario

- La AIJ es la enfermedad reumática pediátrica más frecuente. Su diagnóstico requiere edad de aparición antes de los 16 años, persistir durante, al menos, 6 semanas y se debe haber excluido previamente otras causas conocidas de artritis.
- La afectación de familiar de 1º grado con psoriasis es criterio de AIJ psoriásica. Este subtipo de AIJ, en ocasiones, solo expresa afectación articular periférica (dedo en salchicha) o distrofia ungueal (*pitting*).
- Los reactantes de fase aguda (PCR, VSG, complemento y ferritina) pueden ser normales al inicio. El factor reumatoide (5%) ayuda a clasificar la enfermedad y los ANA se correlacionan con la aparición de uveítis.
- El tratamiento inmunosupresor aumenta el riesgo de adquirir infecciones. Es recomendable actualizar calendario vacunal.
- La valoración por Oftalmología es necesaria para descartar uveítis subaguda o crónica asintomática.

Pregunta 3. Respuesta correcta: d. Mantener tratamiento ajustando a dosis máximas.

Comentario

- El diagnóstico de AIJ psoriásica (criterios de clasificación de la *International League of Associations for Rheumatology-ILAR*) requiere artritis y psoriasis o

artritis y, al menos, 2 de los siguientes: dactilitis, distrofia ungueal/onicolisis y psoriasis en familiar de primer grado. Por tanto, no se cumple.

- La linfogammagrafía isotópica estudia la dinámica del flujo linfático, su migración y la identificación de ganglios linfáticos de un territorio determinado.
- En contexto de terapia inmunosupresora, está indicada la vacunación anual con la vacuna inactivada intramuscular, tetra o trivalente, al niño y a los convivientes/cuidador a partir de los 6 meses de edad.
- Mantener el tratamiento ajustando a dosis máximas es la actitud menos acertada, ya que no reúne criterios para definirla como AIJ psoriásica y, además, presenta la falta de respuesta a metotrexato (MTX).

Evolución

Ante la sospecha de linfedema leve a filiar, se decide actitud conservadora y seguimiento en CCEE de Cirugía Pediátrica. Se recomiendan medidas generales, tales como: uso de medias de compresión, reposo relativo, mantener miembro inferior izquierdo elevado en sedestación y evitar, tanto la bipedestación durante tiempo prolongado como el consumo de sal. También se solicita: ecografía de abdomen, ecografía de partes blandas de miembro inferior izquierdo, RMN de bajo campo y valoración preferente en CCEE de Reumatología infantil. En dicha consulta refiere, como antecedente personal, gonalgia izquierda autolimitada de características mixtas sin traumatismo previo y, a la exploración, presenta dactilitis en 2º dedo con edema tarsal difuso en pie izquierdo (Fig. 1).

En la resonancia magnética, informan de aumento de señal STIR en partes blandas del dorso del tercio distal de metatarsos 2º, 3º, 4º y en el 3º espacio interdigital de pie izquierdo. Ante estos hallazgos y evaluando una posible artritis con dactilitis con antecedentes familiares de psoriasis, se decide iniciar tratamiento con metotrexato a dosis de 10 mg/m² y valorar respuesta.



Figura 1. Fotografía con vista superior de cara tarsal de ambos pies.

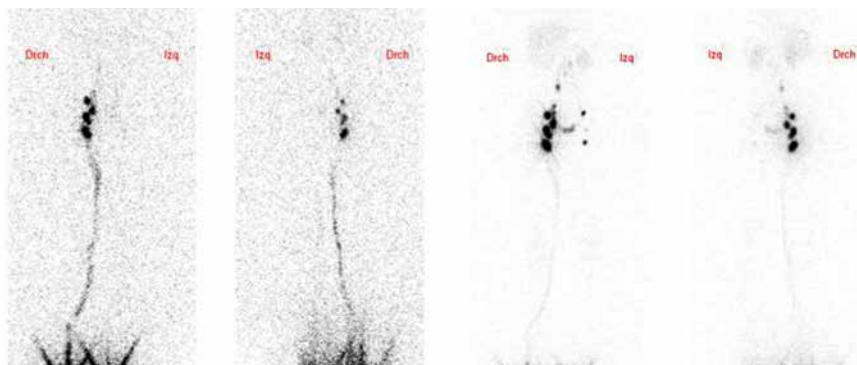


Figura 2. Linfogramagrafía de MMII. Proyección anterior y posterior en fase captación (izquierda) y tardía (derecha).

Se decide retirar MTX y realizar linfogramagrafía (Fig. 2), que determina que “se trata de un linfedema de baja gravedad y confirma la ausencia de hallazgos que lo justifiquen”, lo cual define el linfedema primario. Se establecen medidas terapéuticas conservadoras con: control del peso, prendas compresivas, cuidados de la piel, fisioterapia y controles en CCEE. La paciente presenta mejoría importante con disminución de la tumefacción y ausencia de progresión del linfedema primario a los 2 años del diagnóstico.

Discusión

El linfedema debe entenderse como un signo clínico de una patología o enfermedad, definido por la cantidad y características del líquido. A efectos prácticos, se trata de un edema (por gravedad: local, regional o sistémico) que afecta al espacio intersticial y, posteriormente, intracelular (hidrops). La hipertensión intersticial (en ocasiones, intracanalicular), ocasiona estasis linfático y aumento de contenido proteico intersticial, lo cual estimula la proliferación de fibroblastos y la reorganización fibrótica, obstruyendo aún más los vasos linfáticos. Además, debilita la barrera cutánea por la apertura de canales intertegumentarios, pudiendo favorecer la entrada de bacterias y la posibilidad de celulitis secundaria⁽¹⁻²⁾.

Los vasos linfáticos se encargan de transportar la linfa al sistema venoso, desembocando en el ángulo formado por las venas yugular interna y subclavia (*Terminus*), gracias a las contracciones automáticas de las fibras musculares lisas del linfagión al detectar su dilatación.

La OMS estima que un 3% de la población padece linfedema, representando la filariasis el 50% de los casos totales (en la India se estima que existen 70 millones de habitantes parasitados por *Wuchereria Bancrofti*). Un 30% se debe a iatrogenias (cirugías, cáncer de mama, etc.) y un 20% a linfedemas primarios. El término primario, por antagonismo al linfedema secundario, hace referencia a la disfunción en la incorporación linfática a los vasos principales y las malformaciones recogidas como linfangioadenodisplasias. La cronicación evoluciona a la adipogénesis o lipedema (deposición de grasa anormal con edema, con cierta condición genética familiar dominante ligada a X), la aparición de edemas mixtos con congestión venosa y angiosarcomas.

Etiológicamente, pueden clasificarse en:

- **Linfedema congénito o enfermedad de Milroy (10-25%):** más frecuente en mujeres (2M: 1H), iniciándose antes del año de vida. La mayoría de los casos se debe a la mutación

del gen que codifica el receptor 3 del factor de crecimiento endotelial vascular VEGFR3 localizado en el cromosoma 5 (herencia autosómica dominante).

- **Linfedema precoz o de Meige (70%):** más predisposición en mujeres (4M:1H), con inicio entre 1-35 años, existiendo relación con los estrógenos. El linfedema precoz suele asociarse al: síndrome de Turner, síndrome de Noonan, síndrome de Klinefelter y trisomías 13, 18 y 21. Un mínimo porcentaje de los casos se asocia al síndrome de las uñas amarillas (uñas hipoplásicas, linfedema y bronquiectasias asociado), hemangiomas, xantomatosis, síndromes paraneoplásicos o distiquiasis (filas dobles de pestañas con pestañas adicionales que crecen desde los orificios de las glándulas de Meibomio, debida a alteración en el gen *FOXC2*).
- **Linfedema tardío (<10%):** típico en extremidades inferiores en adultos.

La semiología que integra el linfedema engloba una serie de características clínicas para tener en cuenta. Es común su expresión como: hinchazón del pie (“joroba de búfalo”) o de los dedos (“dedos de los vagones”), la presencia de pliegues digitales transversales en las manos, uñas de los pies hipoplásicas o vueltos hacia arriba (“salto de esquí”), incapacidad para formar un pliegue al pellizcar la piel (signo de Stemmer), así como la fibrosis cutánea en el linfedema subagudo. Debemos descartar la presencia de edema testicular, quilotorax y ascitis quilosa.

No debemos olvidar que la circimetría o medición de perímetros en diferentes referencias anatómicas del miembro, comparándolo con el miembro contralateral es un método útil, sencillo, inocuo y válido, tanto para el diagnóstico como para el seguimiento del linfedema.

La valoración nutricional es importante, puesto que el linfedema se asocia tanto a la desnutrición por enteropatía pierde-proteínas⁽³⁾ como a la obesidad (aumento de la producción y retención de líquido por el tejido adiposo). La escasez de bibliografía científica en edad pediátrica (v. estudio LIM-PRINT⁽⁴⁾), unido a la heterogeneidad de la obesidad entre países, dificulta disponer de estándares que correlacionen el linfedema con valores definidos de IMC con sus desviaciones estándar (DE).

Además de la exploración, la anamnesis debe ayudar a la orientación clínica descartando posibles eventos que puedan explicar su origen. Los antecedentes traumáticos en las extre-

midades (11% de edemas de miembros asocian lesiones del sistema linfático) y quirúrgicos (sobre todo, artroplastia total de cadera y rodilla), se asocian con un riesgo potencial de desarrollar linfedema de las extremidades inferiores⁽⁵⁾.

En cuanto a las pruebas de imagen, su elección debe llevar una orientación adecuada y acorde a los hallazgos en la exploración y anamnesis. La ecografía doppler ayuda a descartar trombosis venosa profunda y discriminar entre reflujo venoso y linfedema. En caso de sospechar causa obstructiva, la tomografía computarizada (TC) se muestra como la prueba de mayor validez, permitiendo además medir ganglios linfáticos. No obstante, no ayuda a discriminar el linfedema de otros tipos de hinchazón (lipedema o flebedema), para lo cual es más aplicable la RMN de bajo campo. En los últimos años, la linfogammagrafía (inyección de trazador radiactivo en dermis del pie para mostrar el flujo linfático) se ha establecido como prueba *gold estándar* por su capacidad de detectar áreas de reflujo, anomalías en la captación a los 30-120 minutos y tras actividad de estrés (andar, masaje local...). También, la linfangiografía ICG (inyección intradérmica de verde de indocianina, con captación específica del sistema linfático) permite ver anatomía, fugas, capacidad de bombeo, etc.

Existen dos clasificaciones del linfedema: la clasificación de Campasi, de gran utilidad clínica y la de la Sociedad Internacional de Linfología, más utilizada en el ámbito académico. Para una categorización correcta, la Sociedad Internacional de Linfología (ISL 2016) publicó un documento de consenso de clasificación de la severidad del linfedema. A pesar de no estar validada para población pediátrica, es una herramienta práctica que se basa en la inspección, exploración de la piel y la medición del volumen⁽⁶⁾:

- *Linfedema grado 0*: afectación subclínica o latente.
- *Linfedema grado I*: edema con fovea. Circometría con diferencia de hasta 2 cm. Acumulación precoz de líquidos con alto contenido proteico que ceden con medidas físicas y mecánicas. Se recomienda: elevación de las extremidades, uso de prendas compresivas, fisioterapia incluyendo drenaje simple, masaje de autoayuda, etc. Ideal en fases iniciales.
- *Linfedema grado II precoz*: edema sin fovea. Circometría con diferencia de 2-5 cm. Edema duro al tacto, no regresivo, con desarrollo de exceso de grasa subcutánea y fibrosis. No mejora con la elevación de la extremidad. Es útil el uso de prendas de compresión (medias elásticas). Es preciso tratamiento fisioterapéutico intenso.
- *Linfedema grado II tardío*: edema sin fovea. Cambios fibróticos en espacio intersticial y subcutáneo. Cambios cutáneos que aumentan el riesgo de infecciones de piel y linfangitis. Es preciso tratamiento fisioterapéutico intenso. Plantear terapia descongestiva completa (TDC) y compresión neumática intermitente.
- *Linfedema grado III o elefantiasis*: edema de consistencia dura. Circometría de más de 5 cm. Pérdida de elasticidad con engrosamiento de pliegues cutáneos y limitación

funcional (papilomatosis e hiperqueratosis). Riesgo de infecciones. Estadio irreversible, pero puede mejorar con fisioterapia intensa y cirugía paliativa (extirpación de tejido blando y fibroso).

En el caso de linfedema unilateral, el volumen extra puede deducirse según la diferencia de la circunferencia respecto al miembro sano. De esta manera, una diferencia en la circunferencia de 2-3 cm (linfedema mínimo) corresponde a una diferencia de 150-400 ml; una diferencia en el perímetro de 4-6 cm (volumen diferencial de 400-700 ml) concreta el linfedema moderado. Consecuentemente, el linfedema severo lo delimita una diferencia circunferencial mayor de 6 cm y de 750 ml de volumen total de diferencia.

Respecto al caso clínico expuesto, nuestra paciente ha presentado una evolución favorable, aunque lenta, con medidas físicas y mecánicas, tales como elevación de extremidad, medias de compresión y fisioterapia periódica. No ha presentado progresión del linfedema, refiriendo leve disminución de los síntomas de pesadez en la marcha. Se objetiva disminución de la tumefacción en extremidad inferior izquierda, manteniéndose en estadio 1 a los 2 años del diagnóstico (diferencia <1 cm entre ambas extremidades inferiores). La exposición de este caso es un reflejo de la particularidad de esta patología, excepcional en población pediátrica. Por ello, la mayoría de las recomendaciones en el manejo diagnóstico-terapéutico son extrapoladas de estudios realizados en población adulta. El diagnóstico de linfedema requiere un alto índice de sospecha, basado en una anamnesis y exploración minuciosa que enfoque las pruebas complementarias necesarias para el diagnóstico y manejo precoz de los síntomas y sus complicaciones.

Palabras claves

Linfedema; Artritis juvenil; Linfografía; Diagnóstico diferencial; *Lymphedema; Juvenile arthritis; Lymphography; Differential diagnosis.*

Bibliografía

1. Warren AG, Brorson H, Borud LJ, Slavin SA. Lymphedema: a comprehensive review. *Ann Plast Surg.* 2007; 59: 464-72.
2. Connell F, Brice G, Mortimer P. Phenotypic characterization of primary lymphedema. *Ann N Y Acad Sci.* 2008; 1131: 140-6.
3. Carreira Sande N, Rodríguez Blanco MA, Martín Morales JM, González Alonso N, Dosil Gallardo S, Cea Pereiro C. Early primary lymphedema. A condition to remember. *An Pediatr (Barc).* 2010; 73: 366-7.
4. Keast DH, Moffatt C, Janmohammad A. Lymphedema Impact and Prevalence International study: The Canadian data. *Lymphat Res Biol.* 2019; 17: 178-86.
5. Martínez Blanco J, Ramos Díaz JC, Cañuelo Ruiz O, Morales Acedo JM, Mora García E, Fernández Gómez E. Linfedema primario. A propósito de un caso (Internet). *Spaoyex.es.* 1999. Citado el 23 de septiembre de 2021. Disponible en: <https://spaoyex.es/sites/default/files/pdf/Voxpaed7.1pags36-38.pdf>.
6. Lee BB, Andrade M, Antignani PL, Boccardo F, Bunke N, Campisi C, et al. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013. *Int Angiol.* 2013; 32: 541-74.

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Adenopatías cervicales. La importancia del diagnóstico anatomopatológico

I. Delicado Calderón*, M. Gómez Muñoz*,
S. Torrejón Almeida**, M. Cortés Hernández**

Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Málaga. *Médico residente. **Médico adjunto



Resumen

Presentamos el caso de un niño de 12 años que consulta por adenopatías cervicales de pocos días de evolución sin otra sintomatología asociada. Cabe destacar la importancia del diagnóstico diferencial, así como las pruebas complementarias orientadas según la sospecha clínica.

Abstract

We present the case of a 12-year-old male who consults because of cervical adenopathies detected in the last few days without any other symptoms. The case remarks the importance of differential diagnosis and conducting additional tests according to the clinical suspicion.

Caso clínico

Niño de 12 años que consulta en Urgencias por tumoración pétreo en área mandibular y zona submandibular ipsilateral derecha de 10 días de evolución, detectada tras traumatismo accidental mientras jugaba. Afebril en todo momento, no asocia pérdida ponderal, sudoración nocturna u otra sintomatología. Como antecedentes personales, se trata de un niño sano bien vacunado. Niega viajes recientes y presenta contacto habitual con perros y gatos. Como antecedentes familiares, cabe destacar madre afecta de trombofilia y linfoma de Hodgkin.

A la exploración física, tan solo llama la atención una masa laterocervical de consistencia pétreo de 5 x 3 cm de diámetro longitudinal máximo y otro conglomerado submentoniano de 2 x 2 cm, levemente doloroso a la palpación, sin aumento de temperatura local ni eritema (Fig. 1). El resto de la exploración física por aparatos es normal.

En Urgencias, se solicita analítica sanguínea, sin hallazgos patológicos (sin leucocitosis ni datos de lisis tumoral); una radiografía de tórax, sin alteraciones, así como una ecografía cervical en la que se objetivan hallazgos compatibles con adenopatías secundarias a proceso probablemente maligno, por lo que se decide ingreso para completar el estudio.

1. Ante estos hallazgos, ¿qué causas de adenopatías submandibulares podemos sospechar en este paciente?
 - a. Mononucleosis infecciosa.
 - b. Tuberculosis.
 - c. Proceso linfoproliferativo.
 - d. Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
 - e. Todas son ciertas.
2. Ante una lesión de estas características, ¿qué prueba se considera el *gold estándar*?
 - a. RMN cervical.
 - b. PET-TAC.
 - c. Biopsia.

- d. Serología infecciosa.
- e. Todas son ciertas.

3. Con un hallazgo anatomopatológico compatible con adenitis por *Bartonella Henselae*, ¿cuál sería el tratamiento indicado?
 - a. Cefepime.
 - b. Amoxicilina.
 - c. Observación y actitud expectante.
 - d. Azitromicina.
 - e. c y d son ciertas.
4. ¿Qué otras pruebas complementarias podrían solicitarse ante la sospecha de bartonelosis?
 - a. Cultivo de la lesión.
 - b. Serología a *Bartonella henselae*.
 - c. PAAF.
 - d. Ecografía.
 - e. TAC.



Figura 1.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: e. Todas son ciertas.

Comentario

La respuesta correcta es la opción e, ya que en el contexto clínico de esas 4 entidades podemos encontrar adenopatías a nivel cervical⁽¹⁾.

Pregunta 2. Respuesta correcta: c. Biopsia.

Comentario

La respuesta correcta es la c, ya que, aunque todas las demás pruebas complementarias nos ayudarían al diagnóstico, la biopsia es el *gold standard*, cuando se sospecha una lesión de características malignas, ya que proporciona el diagnóstico anatomopatológico concreto⁽¹⁾.

Pregunta 3. Respuesta correcta: e. c y d son ciertas.

Comentario

La respuesta correcta es la e, ya que en el caso de adenitis por *Bartonella Henselae* es válido esperar y ver la evolución si no hay complicaciones, o iniciar tratamiento con azitromicina en casos donde la evolución sea tórpida o no haya resolución espontánea de las lesiones⁽²⁾; además, se ha visto que el tratamiento antibiótico disminuye el riesgo de conversión a enfermedad sistémica⁽³⁾.

Pregunta 4. Respuesta correcta: b. Serología a *Bartonella henselae*.

Comentario

La respuesta correcta es la b, ya que el resto de pruebas complementarias nos ayudan a conocer la extensión de la lesión (d, e), sin aportar datos sobre la etiología⁽³⁾. En cuanto al cultivo de la lesión, es poco rentable por el lento crecimiento de dicha bacteria en los medios convencionales⁽²⁾, y con la PAAF corremos el riesgo de coger parte de la lesión que no contenga la bacteria, con el consiguiente resultado falso negativo.

Evolución

Durante el ingreso, el paciente se mantiene afebril. Se realiza analítica con serologías para: VEB, CMV, toxoplasma, *Bartonella henselae*, *Brucella*, *Borrelia*, parotiditis, parvovirus B19, hepatitis virales y VIH, siendo todo ello negativo, salvo una IgM para *Bartonella* positiva. La prueba de la tuberculina es negativa, asimismo se realizan pruebas de imagen para el estudio de extensión con ecografía abdominal, resonancia y PET TAC, en el que destaca captación a nivel del conglomerado adenopático descrito a nivel cervical.

Se realiza biopsia de este conglomerado, siendo los hallazgos compatibles con adenitis por *Bartonella Henselae*, lo que unido a la serología IgM positiva, permite diagnosticar al

paciente de adenitis por *Bartonella Henselae* o enfermedad por arañazo de gato, iniciando tratamiento con azitromicina oral, con buena respuesta local.

Discusión

Ante la presencia de una masa cervical, siempre hay que realizar el diagnóstico diferencial entre adenopatía patológica o reactiva, glándulas salivares, quistes, lesiones congénitas o lesiones tumorales^(1,4).

Los datos importantes a recoger en la anamnesis incluyen: la edad del paciente, los antecedentes personales, el tiempo de evolución y la lateralidad, la sintomatología asociada (fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso, astenia, mialgias y artralgias, síntomas catarrales, boca séptica, gingivostomatitis herpética, lesiones cutáneas), contactos infecciosos o viajes recientes, contacto con animales, ingesta de productos no pasteurizados, estado del calendario vacunal e ingesta de fármacos, entre otros^(4,5).

Respecto a las pruebas complementarias, estaría indicado completar el estudio con serologías y pruebas de imagen, teniendo en cuenta que, ante la presencia de una masa de aspecto maligno, el *gold standard* para el diagnóstico es la biopsia y el estudio anatomopatológico⁽⁶⁾, como bien se refleja en nuestro caso, ya que los hallazgos anatomopatológicos compatibles con *Bartonella henselae* permiten descartar la sospecha de proceso tumoral.

El principal agente causal implicado en la enfermedad por arañazo de gato es la *Bartonella henselae*. Es un bacilo gramnegativo de distribución mundial difícil de cultivar. Suele afectar a niños y adultos jóvenes, siendo una causa frecuente de adenopatías persistentes. Más del 90% de los pacientes refieren contacto reciente con un gato, siendo la transmisión del gato al hombre a través del arañazo. Entre 3 y 5 días después, aparece una lesión papulopustulosa que suele evolucionar a costra. Dos semanas tras la inoculación aparecen una o, raramente, varias adenopatías regionales dolorosas, las cuales pueden persistir hasta 2-5 meses. Además, suelen asociar fiebre, malestar general y cefalea⁽²⁾. Aunque, en nuestro paciente, la presentación no fue la típica, ya que no presentó lesión cutánea inicial ni una única adenopatía.

De forma menos frecuente, una minoría de pacientes puede tener manifestaciones atípicas como: encefalitis, meningitis, mielitis transversa, hepatitis y esplenitis granulomatosa, osteomielitis, artritis, neumonía e infección diseminada. Un 5% de los pacientes desarrolla el síndrome oculoglandular de Parinaud (conjuntivitis unilateral y adenopatía preauricular ipsilateral)⁽²⁾.

También son raras las manifestaciones cutáneas, exceptuando la pápula de inoculación primaria que se encuentra en un 60-90% de los casos. Se han descrito: erupciones maculopapulosas y urticariales, granuloma anular, eritema nodoso, púrpura trombocitopénica, vasculitis leucocitoclástica, lesiones granulomatosas, eritema anular y lesiones tipo síndrome de Sweet⁽²⁾.

Para el diagnóstico de la enfermedad por arañazo de gato, disponemos de varias pruebas. Debemos sospecharla siempre ante un paciente con antecedentes de exposición a gatos que presente adenopatías y una lesión cutánea. El diagnóstico se puede confirmar con la biopsia de un ganglio afecto, en la

que se encuentra una inflamación granulomatosa con necrosis central estrellada⁽²⁾. Con la tinción de plata de Warthin-Starry, a veces, se encuentran bacilos en las áreas de necrosis. También podemos realizar serología específica para *Bartonella henselae* mediante inmunofluorescencia indirecta, que es muy sensible y específica. Los títulos de anticuerpos están altos en las primeras semanas después de la aparición de las adenopatías. La identificación del microorganismo mediante PCR también ha demostrado ser muy sensible y específica⁽²⁾.

Dado que la enfermedad por arañazo de gato suele resolverse espontáneamente, el tratamiento antibiótico, en caso de enfermedad benigna y autolimitada, es controvertido. A pesar de que la mayoría de los casos de linfadenitis leve se resuelven de forma autolimitada, las guías recomiendan el tratamiento antibiótico para prevenir complicaciones sistémicas y disminuir el periodo sintomático, empleando antibioterapia con azitromicina, ciprofloxacino o doxiciclina^(2,7).

Palabras clave

Adenopatía; *Bartonella Henselae*; Arañazo de gato; *Adenopathy*; *Bartonella Henselae*; *Cat-scratch disease*.

Bibliografía

1. Spach D, Kaplan S. Microbiology, epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis of cat scratch disease. En: UpToDate (Internet). Rose, BD (Ed), UpToDate, Wallthman, MA, 2021. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.
2. Rodríguez-Rodríguez M, Rodríguez-Rosell MV, Blanco-Costa MI, Rodríguez-Asensio J. Enfermedad por arañazo de gato. Presentación de varios casos clínicos. *Aten Primaria*. 2017; 49: 196-97.
3. Beléndez C, Pérez-Moreno J, Saavedra J. Adenomegalias. Adenitis cervical. *An Pediatr Contin*. 2012; 10: 313-23.
4. Fernández-Teijeiro A. Linfomas de Hodgkin. En: L. Madero, Á. Lassaleta, J. Sevilla. *Hematología y Oncología pediátricas*. 3ª edición. Madrid: Ergon, 2015. p. 517-32.
5. Deosthali A, Donches K, DelVecchio M, Aronoff S. Etiologies of Pediatric Cervical Lymphadenopathy: A Systematic Review of 2687 Subjects. *Glob Pediatr Health*. 2019; 6: 1-7.
6. Del Rosal T, Baquero F. Adenitis cervical. *Pediatr Integral*. 2018; XXII(7): 307-15.
7. Spach D, Kaplan S. Treatment of cat-scratch disease. En: UpToDate (Internet). Rose, BD (Ed), UpToDate, Wallthman, MA, 2021. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.



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".