



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: S. Criado Camargo*, J.A. Soler Simón**,
L. García Espinosa*, M. García Boyano*
*Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.
**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

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Lesión cutánea congénita de características vasculares

L. Berenguer Navarro*,
M. Farràs Riu**, L. Plaza Luna**,
S. Asensio Carretero*

*Pediatra de Atención Primaria. CAP Just Oliveras,
Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

**Médico Interno Residente. Hospital Sant Joan de Déu
de Esplugues de Llobregat. Barcelona



Resumen

Las lesiones vasculares cutáneas son motivo frecuente de consulta en Pediatría. Estas se clasifican en tumores y malformaciones vasculares, siendo su diferenciación importante para un adecuado manejo. La edad de aparición, la morfología, distribución y evolución natural de las lesiones, nos pueden ayudar a establecer el diagnóstico correcto.

Abstract

Cutaneous vascular lesions are a frequent reason for consultation in pediatrics. They are classified into tumors and vascular malformations, and their differentiation is very important for a proper management. The age of appearance, the morphology, distribution and natural evolution of the lesions can help us to establish the correct diagnosis.

Caso clínico

Presentamos el caso de una recién nacida de 18 días de vida, sin antecedentes perinatales de interés, que es traída por su madre al Centro de Atención Primaria tras visualizar mancha violácea en hemiabdomen izquierdo. No asocia fiebre, irritabilidad u otra sintomatología. A la exploración física, se objetiva mácula purpúrica serpentina que se extiende a través de hemiabdomen izquierdo y no desaparece con el calor (Fig. 1).

1. Con estos datos, ¿cuál es el diagnóstico más probable?
 - a. *Cutis marmorata* fisiológica del recién nacido.
 - b. *Cutis marmorata* telangiectásica congénita.
 - c. Lupus eritematoso neonatal.
 - d. Mancha en vino de Oporto.
 - e. Nevus simple.



Figura 1.
Imagen de
la lesión
en nuestra
paciente.

2. Siendo la orientación diagnóstica una *Cutis marmorata telangiectásica congénita*, ¿cuál es la evolución natural más probable?

- a. Aumento de volumen los primeros meses de vida con involución posterior.

- b. Desaparición o mejoría franca de la lesión en los primeros 2 años de vida.
- c. Al ser una malformación vascular, lo más probable es que persista sin cambios en la edad adulta.
- d. Aumento de extensión progresiva hasta la adolescencia, proporcional al crecimiento corporal.
- e. Es típica la sustitución de la lesión por queuloide, en los primeros años de vida.

3. ¿Cuál sería la actuación médica más adecuada?

- a. Derivar a dermatología para descartar anomalías asociadas.
- b. Derivar a dermatología para valoración clínica.
- c. Derivación a dermatología para confirmación diagnóstica por biopsia.
- d. Solicitar ecografía Doppler de la lesión para confirmar el diagnóstico.
- e. Derivar a dermatología para valorar tratamiento con propanolol.



Questionario 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 70% 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".



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: b. *Cutis marmorata* telangiectásica congénita.

Comentario

El caso que nos ocupa corresponde a una *cutis marmorata* telangiectásica congénita (CMTC). Se trata de una malformación vascular (MV) capilar rara de etiología desconocida, que fue descrita por primera vez por la pediatra holandesa Van Lohuizen, en 1922. Suele presentarse con máculas eritemato-telangiectásicas de aspecto típicamente reticular, marmóreo o serpentiginoso, que recuerdan al *livedo reticularis*^(1,4). Sobre ellas pueden encontrarse, además, flebectasias, hiperqueratosis e, incluso, atrofia cutánea o ulceración. En la mayoría de los casos su distribución es segmentaria y asimétrica, siendo por este orden las extremidades inferiores, tronco y cara, las áreas más frecuentemente afectadas. Las lesiones están presentes al nacimiento, aunque se han descrito casos en que se hacen evidentes después del periodo neonatal inmediato⁽²⁻⁴⁾, como en nuestro caso.

El diagnóstico diferencial de la CMTC incluye: *cutis marmorata* fisiológica del recién nacido, lesión precursora de hemangioma infantil (HI), otras malformaciones vasculares capilares e incluso un lupus eritematoso neonatal (LEN)⁽¹⁻⁴⁾.

- La *cutis marmorata* fisiológica del recién nacido se produce por inestabilidad vasomotora cutánea en respuesta al frío. El aspecto clínico es similar al de la CMTC pero, a diferencia de esta, tiene una distribución simétrica y característicamente desaparece con el calor⁽¹⁻⁵⁾.
- El LEN es una enfermedad autoinmune poco frecuente del recién nacido, debida al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y/o anti-U1RNP. El 50 % de los pacientes con LEN sintomático presentan compromiso cutáneo exclusivo; el otro 50 % compromiso cardíaco; y en el 10 % pueden coexistir ambos. Los casos de afectación cutánea se caracterizan por fotosensibilidad y afectación principalmente de cara y cuero cabelludo con lesiones variadas: eritema periocular a modo de máscara, máculas o placas de configuración anular (con o sin descamación), púrpura, lesiones urticariformes, telangiectasias o lesiones hipocrómicas. El LEN con afectación únicamente cutánea es de buen pronóstico, suele verse antes de los 2 meses de edad y se resuelve antes del año de vida, coincidiendo con el aclaramiento de los anticuerpos maternos de la sangre del niño. El compromiso cardíaco marca el pronóstico; suele ser permanente y puede requerir un marcapasos por un bloqueo cardíaco^(1,10). Dado que nuestro paciente no presenta lesiones craneales y/o anulares, ni tiene antecedente materno de conectivopatía o fotosensibilidad, el diagnóstico de LEN se hace poco probable.
- La malformación en vino de Oporto (MVO) es una MV capilar que se expresa en forma de mácula eritematosa que, a diferencia de la CMTC, tiene márgenes geográficos bien delimitados. Su evolución natural es hacia una progresiva profundización, engrosamiento y oscurecimiento. La localización más frecuente es la cara, seguida de extremidades y, en último lugar, el tronco, adoptando una distribución habitualmente unilateral y metamérica. Su localización y extensión determina el riesgo de las alteraciones asociadas y el comportamiento de las mismas: hasta el 10 % de las MVO faciales pueden asociar angioma coroideo, glaucoma y/o angiomasosis leptomeníngea, síndrome conocido como Sturge-Weber (SSW)⁽¹⁾.

- El nevus simple, también conocido como mancha salmón, es la MV capilar más frecuente (afecta hasta el 82 % de los recién nacidos). Se presenta como una mácula rosada de bordes mal definidos. Su localización será clave para el diagnóstico, ya que siempre se encuentra en párpados, centro de la frente, *filtrum* nasal, alrededor de las alas nasales, vertex, nuca o espalda (es un marcador de bajo riesgo para disrafismo cuando se presenta de forma aislada en región lumbosacra). Con el tiempo, suelen aclararse por sí solas y dejar de ser visibles, aunque las de la nuca pueden persistir⁽¹⁾. Se distinguen de las MVO faciales porque estas están mejor delimitadas y más lateralizadas.

El diagnóstico diferencial que plantearía más dudas en nuestro caso sería una lesión precursora de HI, que se presenta en el 30-50 % de los HI en forma de mácula pálida, rosada o telangiectásica. Aquí la historia evolutiva de la lesión será clave para realizar un correcto diagnóstico⁽⁶⁾.

Pregunta 2. Respuesta correcta: b. Desaparición o mejoría franca de la lesión en los primeros 2 años de vida.

Comentario

A pesar de ser una MV, la mayoría de CMTC desaparecen de forma espontánea antes de los 2 años de vida⁽¹⁻³⁾. Excepcionalmente, persisten en la edad adulta, siendo en estos muy importante plantearse el diagnóstico diferencial con otras MV capilares^(1,5). La CMTC tampoco presenta periodo de crecimiento rápido inicial, como sucede en los hemangiomas infantiles, ni evoluciona a la cicatrización tipo queiloide.

En nuestro caso, la paciente presentó desaparición completa de la lesión antes del año de vida, cosa que apoya el diagnóstico de CMTC.

Pregunta 3. Respuesta correcta: b. Derivar a dermatología para valoración clínica.

Comentario

El diagnóstico de la CMTC es clínico y, por lo general, no requiere exploraciones complementarias ni confirmación anatomopatológica⁽¹⁻⁴⁾. Corresponde a una lesión de bajo flujo, por lo que el Doppler no suele ser de utilidad⁽¹⁾.

Por otro lado, el pronóstico de los pacientes con CMTC aislada suele ser excelente, siendo innecesario tratamiento y/o seguimiento especializado^(1,4). Se han descrito casos de CMTC asociados a otras anomalías⁽²⁻⁴⁾, tanto cutáneas como extracutáneas. A pesar de ello, la única que podría ser real es CMTC con afectación facial y glaucoma, por lo que en estos se recomienda una exploración oftalmológica⁽¹⁾. Las formas generalizadas pueden formar parte del síndrome de Adams Oliver con aplasia cutis, defectos digitales y cardiopatía congénita⁽¹⁾.

Discusión

En la última clasificación de la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) se diferencian dos grupos de lesiones vasculares: los tumores vasculares (TV) y las malformaciones vasculares (MV)⁽⁶⁻⁹⁾.

Los TV se forman a partir de células anormales de los vasos, por lo que no suelen estar presentes al nacimiento. Pueden ser benignos como el hemangioma infantil (HI), o malignos como el angiosarcoma.

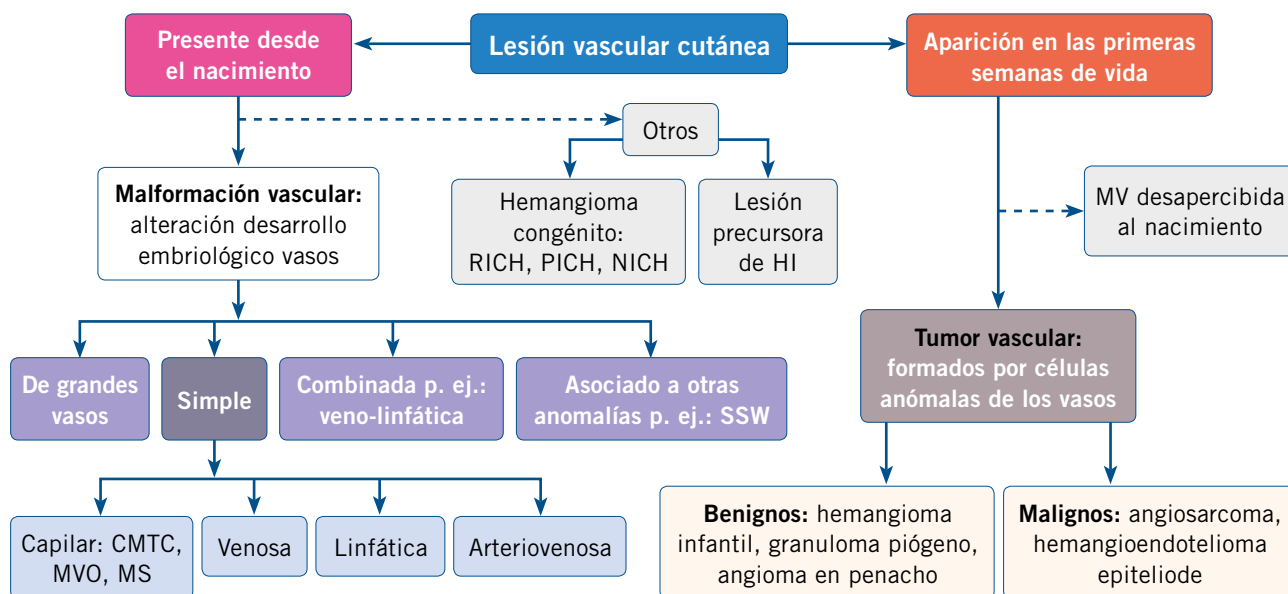


Figura 2. Algoritmo diagnóstico de las lesiones vasculares cutáneas en función de su presencia/ausencia al nacimiento. *RICH: hemangioma congénito rápidamente involutivo; PICH: hemangioma congénito parcialmente involutivo; NICH: hemangioma congénito no involutivo; MV: malformación venosa; CMTC: cutis marmorata telangiectásica congénita; MOV: mancha en vino de Oporto; MS: mancha salmón; SSW: síndrome de Sturge-Weber; HI: hemangioma infantil.*

En cambio, las MV son errores innatos en el desarrollo embriológico de los vasos, por lo que suelen estar presentes al nacimiento⁽⁵⁾ y persistir en la vida adulta. Se clasifican en simples (capilares, venosas, arteriales y linfáticas), combinadas, de grandes vasos y asociadas a otras anomalías. Las MV capilares están clásicamente representadas por la MVO y la mancha salmón, pero también encontramos en este grupo otras entidades menos frecuentes como la CMTC⁽⁶⁻⁹⁾.

A pesar de la complejidad de esta clasificación, existen datos que ayudan a establecer una correcta orientación diagnóstica. Por un lado, los antecedentes personales y familiares y, por otro, las características de las lesiones:

- La **presencia o no de estas en el recién nacido** es uno de los más importantes (Fig. 2). Mientras que las MV están ya presentes al nacimiento (aunque pueden hacerse evidentes días más tarde, como en nuestro caso), los TV suelen desarrollarse pasado el periodo neonatal (excepto los hemangiomas congénitos o las lesiones precursoras de hemangioma)⁽⁶⁻⁸⁾.
- La **aparición clínica** también es un dato clave. Habrá que tener en cuenta la morfología, márgenes, color y distribución de la anomalía⁽¹⁾.
- Igualmente, nos aportará información valiosa la **evolución natural** de la lesión. Si bien la mayoría de los HI regresan espontáneamente, las MV no suelen involucionar y van aumentando de tamaño proporcionalmente al crecimiento fisiológico corporal⁽⁶⁻⁹⁾. La CMTC es una excepción a esta norma⁽¹⁻⁴⁾.
- Por último, la presencia de **otros hallazgos patológicos** será así mismo de ayuda. Por ejemplo, el síndrome de Sturge-Weber (SSW) se caracteriza por la coexistencia de una MVO facial con angiomatosis leptomenígea, glaucoma y/o angioma coroideo⁽¹⁾.

A continuación, proponemos un algoritmo diagnóstico de las lesiones vasculares cutáneas en función de su presencia o ausencia al nacimiento (Fig. 2):

En conclusión, nos parece importante resumir los puntos clave en la identificación de una lesión de CMTC: máculas telangiectásicas reticuladas de bordes mal definidos con distribución segmenta-

ria y asimétrica de predominio en extremidades o tronco, que se objetivan al nacimiento o poco después, que no desaparecen con el calor y que, a diferencia de otras MV, se resuelven antes de los 2 años de vida.

Palabras clave

Enfermedades cutáneas vasculares; Neoplasia de tejido vascular; Malformaciones vasculares; Anomalías congénitas; Telangiectasia. *Vascular Skin Disease; Neoplasm vascular tissue; Vascular malformations; Congenital abnormalities; Telangiectasis.*

Bibliografía

1. Baselga E, Alarcón CE. Anomalías vasculares. *Pediatr Integral*. 2021; XXV: 128. e1-e22. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-05/anomalias-vasculares-2021/>.
2. González J. del Boz, Serrano MM, Vera Casaño A. Cutis marmorata telangiectásica congénita. Revisión de 33 casos. *An Pediatr*. 2008; 69: 557-64.
3. Nagore E, Torrelo A, Zambrano A. Cutis marmorata telangiectásica congénita. Revisión de 28 casos. *Actas Dermosifiliogr*. 1999; 90: 433-8.
4. Valdivielso-Ramos M, Silvente C, Velázquez D, Menéndez C, Álvarez H, Hernanz JM. Cutis marmorata telangiectásica congénita. *Acta Pediatr Esp*. 2011; 69: 173-5.
5. Del Pozo J, Gómez-Tellado M, López-Gutiérrez JC. Malformaciones vasculares en la infancia. *Actas Dermosifiliogr*. 2012; 103: 661-78.
6. Wassef M, Blei F, Adams D, Ahmad Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015; 136: e203-14. Disponible en: <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3673>.
7. Rozas-Muñoz E, Frieden IJ, Roé E, Puig L, Baselga E. Vascular Stains: Proposal for a Clinical Classification to Improve Diagnosis and Management. *Pediatric Dermatology*. 2016; 33: 570-84.
8. Baselga E, Bernabéu J, Van Esso DL, Febrer MI, Carrasco A, Lucas R, et al. Spanish consensus on infantile haemangioma. *An Pediatr*. 2016; 85: 256-65.
9. López R, López JC, Beléndez C, Herrero A, Mateos ME, Ramírez G. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr*. 2010; 72: 143.e1-e15.
10. León E, Monteagudo B, Luaces JE, García J. Lupus eritematoso neonatal. *An Pediatr*. 2008; 69: 185-6.

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Trastorno paroxístico en una lactante



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

A. de Tíscar Sánchez García*,
M. Jiménez Maciá**,
M.R. Valero Pertegal*

*Médico Interno Residente. **Facultativo Especialista de Pediatría.
Hospital General Universitario de Elche. Alicante



Resumen

Se expone el caso de una lactante de 10 meses de edad que consulta por síndrome febril y vómitos, asociando 48 horas tras el inicio del cuadro clínico, múltiples episodios de escasos segundos de duración, consistentes en fijación de la mirada sin desconexión del medio y empeoramiento neurológico progresivo.

Abstract

The case of a 10-month-old infant who consulted due to a febrile syndrome and vomiting is presented. Forty-eight hours after the onset of symptoms, multiple episodes lasting a few seconds, consisting of a fixed gaze without disconnection from the environment, and progressive neurological worsening were observed.

Caso clínico

Lactante de 10 meses, sin antecedentes personales de interés y correctamente vacunada. Convive con padre, madre y hermano de 19 años sanos. Acude al Servicio de Urgencias de Pediatría por un cuadro de vómitos de contenido alimentario de 5 días de evolución, en número de 2-3 diarios sin predominio horario ni alteración de las deposiciones. Diuresis mantenida y adecuada. Asocia mucosidad nasal sin tos ni otra sintomatología. Según la madre, la niña ha tenido fiebre durante un periodo de 10 días. Hace una semana, esta fiebre cambió a febrícula y, finalmente, desapareció, dejando a la paciente sin síntomas durante 3 días, hasta el inicio de los vómitos actuales. Triángulo de evaluación pediátrica estable, normotensa, glucemia capilar 113 mg/dl, resto de constantes normales. A la exploración física destaca únicamente hipermia orofaríngea sin exudados ni vesículas y abundante mucosidad en *carvum*, sin otros hallazgos significativos.

La muestra de virus respiratorios (SARS-CoV2, gripe y VRS) y el sistemático de orina son negativos. La analítica de sangre muestra 17.400 leucocitos/mm³, con 70 % de neutrófilos, una proteína C reactiva de 8,2 mg/L y el resto de valores normales. Tras conseguir tolerancia oral y ante la normalidad clínica y de pruebas complementarias, se decide alta a domicilio con control en 24 horas.

Reconsulta a las 48 horas por episodios referidos de fijación de la mirada sin desconexión del medio y con adecuada respuesta a estímulos, que son seguidos de rubefacción facial sin cianosis, hipotonía ni movimientos anómalos. Sin emisión de sonidos guturales. La duración de los episodios es de aproximadamente 5-10 segundos con recuperación completa posterior sin periodo postcrítico. Refieren, al menos, 8-10 epi-

sodios de características similares en las últimas horas, sin un desencadenante claro identificado. Sin nuevos vómitos desde hace 2 días. Se mantiene afebril, sin otra clínica asociada. La exploración física es normal.

Se completa estudio con tóxicos en orina, coprocultivo y virus en heces, hemocultivo y urocultivo con resultado negativo. Se realiza una analítica de sangre, sin cambios significativos respecto a la previa y con una proteína C reactiva de 29,4 mg/L.

Durante su ingreso presenta varios episodios que la madre capta en vídeo y que consisten en desconexión del medio con lateralización cervical a la derecha, desviación ipsilateral de la mirada e hipertonía de miembros superiores, así como mioclonías del labio inferior. Se realiza EEG, resonancia magnética cerebral urgente y punción lumbar bajo sedación objetivándose presión de apertura del LCR de 32 mmH₂O. Se inicia antibioterapia intravenosa empírica con cefotaxima, vancomicina y aciclovir.

El estudio del LCR revela hipoglucorraquia (30 mg/dL), 56 mg/dL de proteínas, pleocitosis (60 células/μL) con predominio de linfocitos mononucleares (60 %) y adenosín deaminasa (ADA) elevada de 8,6 UI/L. El panel FilmArray® de meningitis y encefalitis y la tinción de Gram fueron negativos. El EEG objetivó una actividad bioeléctrica cerebral con ligera lentificación de predominio posterior en relación a la esperada para la edad, con ausencia de actividades paroxísticas. En la resonancia magnética cerebral, se observó un aumento de tamaño de los ventrículos laterales y del III ventrículo con alteración de señal en la sustancia blanca periventricular, realce leptomeníngeo en la base del cráneo y perivascular y lesiones isquémicas agudas en tálamo derecho y rodilla del

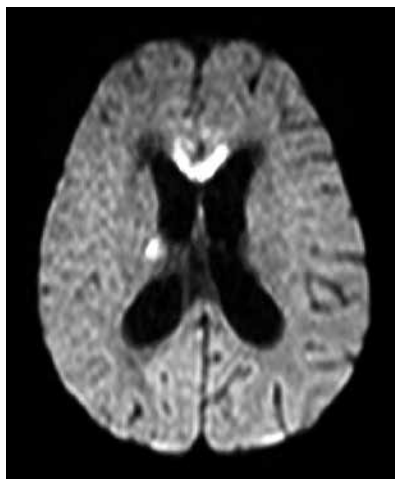


Figura 1. Resonancia magnética cerebral. Aumento de tamaño de los ventrículos laterales y del III ventrículo con alteración de señal en la sustancia blanca periventricular, realce leptomeníngeo en la base del cráneo y perivascular y lesiones isquémicas agudas en tálamo derecho y rodilla del cuerpo calloso.

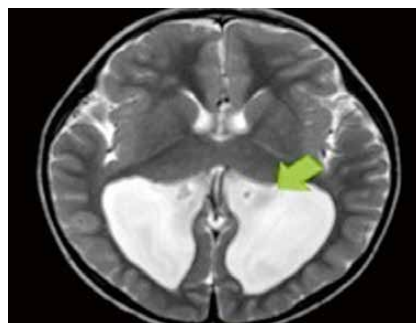


Figura 2. Resonancia magnética cerebral. Hidrocefalia por obstrucción al flujo del LCR y edema citotóxico.

cuerpo calloso (Fig. 1). En la figura 2 se observa además hidrocefalia por obstrucción al flujo del LCR y edema citotóxico.

1. ¿Cuál de las siguientes etiologías no formaría parte del diagnóstico diferencial en este caso?
 - a. Alteraciones metabólicas.
 - b. Patología tumoral.
 - c. Infecciones.
 - d. Intoxicaciones o reacciones farmacológicas adversas.
 - e. Todas ellas deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial.
2. ¿Qué herramienta crees que podría ser de utilidad a la hora de filiar los episodios paroxísticos de nuestra paciente?
 - a. Electroencefalograma (EEG).
 - b. Punción lumbar con estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR).
 - c. Prueba de imagen cerebral.
 - d. Vídeos de las crisis.
 - e. Todas pueden ser herramientas útiles.
3. ¿Cuál es el diagnóstico?
 - a. Accidente cerebrovascular isquémico.
 - b. Meningitis tuberculosa.
 - c. Tumor del SNC.
 - d. Traumatismo craneoencefálico con hemorragia asociada.
 - e. Hidrocefalia externa benigna del lactante.



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 70 % 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".



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: e. Todas ellas deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial.

Comentario

Son múltiples las etiologías que deben tenerse en cuenta dada la gravedad que su retraso diagnóstico puede suponer en el pronóstico vital de la paciente y en la potencial aparición de secuelas. Entre ellas debemos descartar siempre alteraciones metabólicas que puedan manifestarse con síntomas neurológicos, como la hipoglucemia o la hipocalcemia. Así mismo, es muy importante conocer la ingesta de fármacos u otros tóxicos y sus potenciales efectos adversos, así como el antecedente de traumatismos craneoencefálicos de mayor o menor intensidad en las semanas previas causantes, entre otros, de hematomas subdurales que pueden cursar con un periodo asintomático con aparición posterior de manifestaciones clínicas compatibles con crisis. De la misma forma, pensaremos en lesiones ocupantes de espacio, ya sean de origen tumoral o infeccioso. Todas ellas deberán ser tenidas en cuenta a la hora de realizar un adecuado estudio etiológico.

Pregunta 2. Respuesta correcta: e. Todas pueden ser herramientas útiles.

Comentario

En el estudio de los episodios paroxísticos en el lactante, es de vital importancia la adecuada identificación de los mismos, por lo que las imágenes aportadas por los padres juegan un papel muy importante en la descripción de los episodios. El EEG es una de las herramientas más empleadas, ya que permite estudiar la actividad eléctrica cerebral aportando de esta manera mucha información útil en términos de diagnóstico, pronóstico y tratamiento. Los estudios de neuroimagen suelen realizarse junto al EEG, sobre todo en el estudio inicial de los episodios paroxísticos y, en función de los hallazgos, también en el seguimiento. En el caso de nuestra paciente, dado el cuadro infeccioso previo descrito, el estudio bioquímico y microbiológico del LCR, es imprescindible para descartar patología infecciosa como causa de los episodios.

Pregunta 3. Respuesta correcta: b. Meningitis tuberculosa.

Comentario

Los hallazgos detectados en la neuroimagen de la paciente de hidrocefalia no obstructiva, realce leptomeníngeo basal y lesiones isquémicas a nivel parenquimatoso, son muy específicos para meningitis tuberculosa. Si bien, algunos de estos hallazgos de manera aislada pueden encontrarse en el resto de entidades propuestas, la combinación de todas ellas es muy sugestiva de la neurotuberculosis⁽¹⁾.

Evolución

Ante la sospecha de meningitis tuberculosa y el empeoramiento neurológico progresivo de la paciente, se decide traslado a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de



Figura 3. Radiografía de tórax. Patrón intersticial bilateral micronodulillar de distribución multifocal y engrosamiento peribronquial difuso.

referencia, donde se inicia tratamiento antituberculoso con cuádruple terapia (isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol), vitamina B6 y dexametasona (0,15 mg/kg cada 6 h) según protocolo⁽²⁾.

Se completa estudio con radiografía de tórax, que muestra patrón intersticial bilateral micronodulillar de distribución multifocal y engrosamiento peribronquial difuso, sugestivo de infección por *Mycobacterium tuberculosis* (Fig. 3). Se recibe resultado de biología molecular con PCR positiva para *Mycobacterium tuberculosis* sensible a rifampicina, tanto en LCR como en aspirado traqueal. El cultivo en medio líquido, así como el IGRA (ensayo de liberación de interferón-gamma)-Quantiferon también fueron positivos.

Durante su ingreso presenta empeoramiento clínico con hemiplejía izquierda 3-4/5 de predominio en miembro inferior izquierdo, deterioro progresivo del nivel de conciencia y crisis focales de segundos de duración con episodios de bradicardia de hasta 70-80 lpm asociados sin alteración en el patrón respiratorio ni HTA. Dada la afectación central y el aumento progresivo de la presión intracraneal se coloca drenaje ventricular externo temporal con normalización del tamaño ventricular. Precisa ventilación mecánica invasiva durante 3 días. A los 20 días de ingreso, es dada de alta a domicilio con seguimiento multidisciplinar, con persistencia de hipotonía del hemicuerpo izquierdo y con escasa movilidad distal (puño cerrado). El estudio epidemiológico de contactos no logró identificar el caso índice.

El tratamiento antituberculoso fue suspendido tras 12 meses. Actualmente, la paciente tiene 2 años y 5 meses de vida. Continúa seguimiento en Rehabilitación y Fisioterapia con mejoría progresiva de la hemiparesia izquierda y adecuado desarrollo psicomotor en el resto de áreas.

Discusión

La tuberculosis es una enfermedad infecciosa producida por *Mycobacterium tuberculosis*. En España su incidencia es de 9,4 casos por cada 100.000 habitantes por año, de los

que un 6 % afectan a la población pediátrica⁽³⁾. Se sabe que no todos los niños con una infección latente desarrollarán tuberculosis activa⁽⁴⁾. Sin embargo, el riesgo de progresión a enfermedad activa es mayor que en los adultos y dicho riesgo es aún mayor en neonatos y lactantes, así como en inmunodeprimidos⁽⁵⁾.

La presentación clínica de esta enfermedad es muy variable, desde formas oligosintomáticas hasta formas graves. Los principales síntomas son respiratorios, especialmente en los lactantes. En cuanto a la tuberculosis extrapulmonar y las formas diseminadas, se conoce que cuanto menor sea la edad del paciente, mayor es el riesgo de desarrollarlas, suponiendo un 10-20 % de los casos de tuberculosis miliar y meningitis en los menores de 1 año, como es el caso de nuestra paciente.

La meningitis tuberculosa presenta una incidencia máxima entre los 6 meses y los 4 años de edad⁽³⁾. Su evolución clínica consta de varias fases: una fase inicial en la que predominan los síntomas inespecíficos como el malestar, la fiebre y los síntomas gripales, entre otros; le sigue una segunda fase en la que podemos hallar cefalea, vómitos prolongados, fiebre e irritabilidad; por último, en una fase más avanzada aparecen signos de irritación meníngea, así como de hipertensión intracraneal, parálisis de pares craneales, déficits neurológicos y crisis convulsivas⁽⁴⁾. En el caso que se presenta, la inespecificidad de la clínica inicial unida a la edad de la paciente y a que nuestro país no es endémico de tuberculosis, hicieron complicado el diagnóstico precoz.

La rentabilidad diagnóstica de las pruebas microbiológicas es menor en el niño que en el adulto, por su naturaleza paucibacilar. La baciloscopia tiene una sensibilidad de aproximadamente el 30 %. El cultivo de jugos gástricos clásicamente muestra sensibilidades entre el 30-40 %; si bien, combinándolo con esputo inducido puede estar próximo al 50 %. Por ello, el diagnóstico precoz en las localizaciones extrapulmonares se debe basar en otras pruebas indirectas como: radiología, análisis del líquido pleural, LCR y anatomía patológica⁽³⁾. Sin un diagnóstico definitivo, el tratamiento a menudo se inicia basado en la sospecha diagnóstica y con algoritmos que incluyen: historial de exposición, prueba de la tuberculina, clínica y radiografía de tórax⁽⁶⁾.

Actualmente, las recomendaciones de duración del tratamiento, en caso de afectación del SNC, establecen una duración de 12 meses: 2 meses de inducción con cuádruple terapia seguido de 10 meses de mantenimiento con rifampicina e isoniazida, junto a corticoides asociados las primeras 4 a 8 semanas. Esta fue la pauta empleada en este caso, asociándose corticoterapia con dexametasona durante 6 semanas con su correspondiente pauta descendente. El papel de los corticoides como tratamiento adyuvante en la meningitis tuberculosa, en términos de reducción de mortalidad y secuelas asociadas a largo plazo, ha sido siempre un tema controvertido. Basados en los datos disponibles⁽⁷⁾, la terapia con corticoides es recomendable en la meningitis tuberculosa, y así aparece en todos los documentos de la mayoría de organismos oficiales y recomendaciones de expertos⁽⁸⁾.

Palabras clave

Fiebre; Vómitos; Lactante. *Fever; Vomiting; Infant.*

Bibliografía

- Rodríguez-Takeuchi SY, Renjifo ME, Medina FJ. Extrapulmonary tuberculosis: Pathophysiology and imaging findings. *Radiographics*. 2019; 39: 2023-37.
- Mellado MJ, Santiago B, Baquero-Artigao F, Moreno D, Piñeiro R, Méndez A, et al. Actualización del tratamiento de la tuberculosis en niños. *An Pediatr*. 2018; 88: 52.e1-e12.
- Pérez-Vélez C, Marais BJ. Tuberculosis in children. *N Engl J Med*. 2012; 367: 348-61.
- Tahan TT, Gabardo BM, Rossoni AMO. Tuberculosis in childhood and adolescence: a view from different perspectives. *J Pediatr (Rio J)*. 2020; 96: 99-110.
- Ramos Amador JT, Berzosa Sánchez A, Callejas Caballero I, Illan Ramos M. Tuberculosis pulmonar en Pediatría. *Pediatr Integral*. 2021; XXV: 76-90. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2021/xxv02/03/n2-076-090_JoseRamos.pdf.
- Daniel BD, Grace GA, Natrajan M. Tuberculous meningitis in children: Clinical management & outcome. *Indian J Med Res*. 2019; 150: 117-30.
- Newton SM, Brent AJ, Anderson S, Whittaker E, Kampmann B. Paediatric tuberculosis. *Lancet Infect Dis*. 2008; 8: 498-510.
- Prasad K, Singh MB, Ryan H. Corticosteroids for managing tuberculous meningitis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; 4: CD002244.



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 70 % 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".