



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: L. García Espinosa*, M. García Boyano*,
S. Criado Camargo*, J.A. Soler Simón**,
*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

Niño de 6 años con alteración de la marcha, ¿primer síntoma de un cuadro grave?

J. Bernabeu Sendra*, S. Iglesias Griñant**

*Residente de Pediatría. Hospital Clínic Universitari de València
**Pediatra. CAP la Seu d'Urgell. Lleida. Pediatría dels Pirineus



Resumen

Niño de 6 años que consulta por alteración de la marcha de 1 mes de evolución. Tras la anamnesis, exploración y pruebas complementarias, llegamos al diagnóstico de una enfermedad grave infrecuente, pero que debemos conocer en Atención Primaria.

Abstract

A 6-year-old boy presented with a 1-month-old gait disorder. After performing the medical history, examination and complementary tests we arrived to the diagnosis of an uncommon serious disease, but one that we must be aware of in Primary Care.

Caso clínico

Niño de 6 años que es traído por su madre a la consulta de Pediatría de Atención Primaria por alteración de la marcha de 1 mes de evolución. Paciente desplazado, por lo que se trata de la primera visita al centro. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. Al ampliar la anamnesis, se descubren problemas escolares desde unos 8 meses antes (empeoramiento de la coordinación, de la grafía y cierto aislamiento social), así como inicio de estrabismo 3 meses antes. El paciente se encontraba afebril, sin inmunizaciones recientes y sin otra sintomatología acompañante.

Exploración clínica

En la exploración, llama la atención la presencia de ataxia con marcha libre inestable e incremento de la base de sus-

tentación. Los reflejos osteotendinosos están exaltados con aumento del área reflexógena. Además, se detecta disartria leve y seguimiento visual inconstante con movimientos en sacudida. No hay focalidad neurológica y la exploración de los pares craneales resulta normal.

1. En relación con la ataxia aguda en Pediatría, señale la respuesta incorrecta:

- La ataxia aguda se debe considerar una urgencia en la práctica clínica.
- Las causas más frecuentes son la postinfecciosa y la ataxia por intoxicación, que suelen tener un curso benigno autolimitado.
- La presencia de signos de hipertensión craneal o focalidad neurológica son considerados de mal pronóstico.

- d. El signo de Romberg positivo es característico de la ataxia sensorial.
 - e. La ataxia postraumática siempre se presenta de forma precoz.
2. Respecto a las pruebas complementarias a solicitar en un paciente con ataxia, señale la respuesta incorrecta:
- a. Ante una ataxia aguda de origen desconocido, se debe considerar el estudio de tóxicos en sangre u orina.
 - b. Si se sospecha un error innato del metabolismo como causa, hay que incluir la determinación del amonio y del ácido láctico en los análisis de primer nivel.
 - c. La TAC cerebral presenta una mayor sensibilidad que la RM cerebral para el diagnóstico de la ataxia aguda.
 - d. Son indicativos de neuroimagen urgente, la historia de traumatismo reciente, la presencia de focalidad neurológica, así como los signos de hipertensión intracraneal o fiebre.
 - e. Un TAC normal no descarta por completo la presencia de causas orgánicas de la ataxia.
3. **Pruebas complementarias en nuestro paciente:** Se comenta el caso con el servicio de neuropediatría del hospital de referencia y se programa RM cerebral con contraste para esa misma semana (Fig. 1). Se realiza la prueba sin incidencias y esta es informada como: “marcada actividad inflamatoria de localización en campos posteriores, vías ópticas y auditivas, y tracto corticoespinal bilateral; captación patológica de contraste en área parieto-occipital y tracto corticoespinal bilateral”. En conjunto, los resultados de la neuroimagen son sugestivos de adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X.

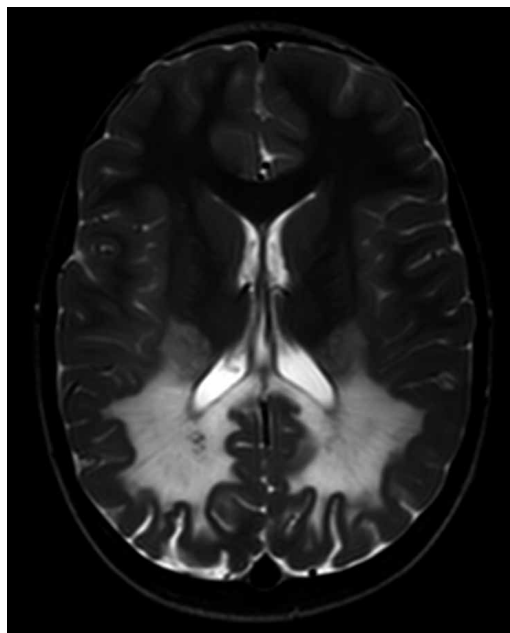


Figura 1. Imagen de la resonancia magnética cerebral realizada al paciente.

Teniendo en cuenta la sospecha diagnóstica de adrenoleucodistrofia ligada a X, ¿qué estudio es necesario realizar en este primer momento?

- a. Rx de tórax.
- b. Estudio de función suprarrenal con niveles de ACTH y niveles de cortisol.
- c. Ecografía abdominal.
- d. Fondo de ojo.
- 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 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”.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: e. La ataxia postraumática siempre se presenta de forma precoz.

Comentario

La ataxia aguda es una urgencia en Pediatría y, por tanto, como urgente, se debe plantear su abordaje diagnóstico y terapéutico. Las causas más frecuentes son la postinfecciosa (antecedente de infección o inmunización en las semanas previas) y la ataxia por intoxicación (fármacos, químicos, drogas, metales...). El signo de Romberg positivo consiste en el empeoramiento de la ataxia cuando el paciente cierra los ojos y es típico de la ataxia sensorial por afectación de la propiocepción. La presencia de signos de hipertensión craneal o focalidad neurológica son de mal pronóstico, ya que se asocian a causas potencialmente graves de ataxia, como las lesiones ocupantes de espacio. Si bien la ataxia postraumática más frecuente es la precoz, que se presenta dentro del síndrome postconmoción, también puede darse una ataxia diferida por el desarrollo de hematomas intracraneales⁽¹⁾.

Pregunta 2. Respuesta correcta: c. La TAC cerebral presenta una mayor sensibilidad que la RM cerebral para el diagnóstico de la ataxia aguda.

Comentario

Ante una ataxia aguda de origen desconocido, independientemente de la edad, debe considerarse la posibilidad de intoxicación por fármacos o drogas y estudiar su presencia en sangre u orina.

Aunque no sea una causa frecuente de ataxia, se debe pensar en un error innato del metabolismo cuando existan ciertos datos que lo sugieran en la anamnesis (abortos de repetición, consanguinidad, retraso del desarrollo psicomotor...) o cuando se trate de episodios de repetición ante situaciones estresantes, como ayuno o infecciones. En las pruebas de primer nivel ante la sospecha de error innato de metabolismo, hay que incluir los análisis del amonio y del ácido láctico (aparte de hemograma, equilibrio ácido-base y una bioquímica sanguínea completa).

La RM cerebral presenta mayor sensibilidad que el TAC para el estudio de la ataxia (siendo falsa, por tanto, la afirmación c), especialmente para las lesiones isquémicas o desmielinizantes y para los procesos inflamatorios. Cuando la ataxia se presenta en contexto de traumatismo reciente o se acompaña de fiebre, focalidad neurológica o signos de hipertensión intracraneal, es necesaria una neuroimagen urgente (que suele ser TAC cerebral por su mayor disponibilidad y rapidez). Un TAC normal no excluye ciertas patologías orgánicas, como por ejemplo algunas vasculitis o ictus isquémicos⁽¹⁾.

Pregunta 3. Respuesta correcta: b. Estudio de función suprarrenal con niveles de ACTH y niveles de cortisol.

Comentario

La adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X presenta un curso clínico más grave y precoz en varones. En estos, la

enfermedad suele debutar en los primeros años de vida con síntomas de leucodistrofia y de insuficiencia suprarrenal, por el daño de la acumulación de los ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA, por sus siglas en inglés *Very Long Chain Fatty Acids*) a nivel cerebral y de las glándulas suprarrenales, respectivamente. En concreto, se trata de una insuficiencia suprarrenal primaria, normalmente exclusiva de glucocorticoides, en la que encontraremos niveles elevados de ACTH junto a niveles bajos de cortisol. Por lo tanto, en el primer escalón del abordaje diagnóstico debemos realizar un estudio de la función suprarrenal^(2,4).

El resto de las pruebas que se nombran en las otras respuestas se pueden considerar según la evolución y la sintomatología que exista.

Tratamiento y evolución de nuestro paciente

Nuestro paciente presenta ya síntomas moderados-graves de leucodistrofia, por lo que no resulta candidato a trasplante de células hematopoyéticas (tal y como veremos en la posterior discusión del caso). Inicia leriglitazona en uso compasivo, un medicamento que según algunos estudios disponibles podría enlentecer el progreso de la leucodistrofia. Además, inicia también hidrocortisona por la insuficiencia suprarrenal. Para el abordaje adecuado del paciente, se organiza un amplio equipo multidisciplinar que incluye tanto agentes de Atención Primaria como de atención hospitalaria.

En el momento de elaborar el presente artículo, dos meses después del diagnóstico, el paciente presenta un empeoramiento clínico rápido y grave. Aunque ha iniciado fisioterapia rehabilitadora, es incapaz de deambular sin la ayuda de un andador infantil. Ha empeorado también notablemente en cuanto a la disartria. Presenta cansancio que limita su actividad diaria y pérdida parcial de control de esfínteres. La alimentación se ha visto muy restringida, en cuanto a texturas, por el riesgo de atragantamiento. El contexto clínico y terapéutico del paciente hace prever un mal pronóstico.

Discusión

La adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X (ALD) es una enfermedad infrecuente englobada dentro de los trastornos peroxisomales. Se produce por la mutación del gen *ABCD1* (Xq28) y se transmite con un patrón de herencia dominante ligada al cromosoma X. El gen mutado (*ABCD1*) codifica la proteína transportadora encargada de introducir VLCFA desde el citosol celular hacia el interior del peroxisoma para su degradación (Fig. 2). La mutación y, en consecuencia, la ausencia de una proteína transportadora funcional provoca la acumulación tóxica de VLCFA en diferentes tejidos, con especial predilección en el sistema nervioso, las glándulas suprarrenales y las células de Leydig testiculares^(2,4).

Existen tres grandes espectros clínicos en la ALD: la leucodistrofia (por la afectación en cerebro y cerebelo), la insuficiencia suprarrenal (por la afectación en estas glándulas) y la mieloneuropatía (por la afectación en médula espinal y nervios periféricos)^(2,4).

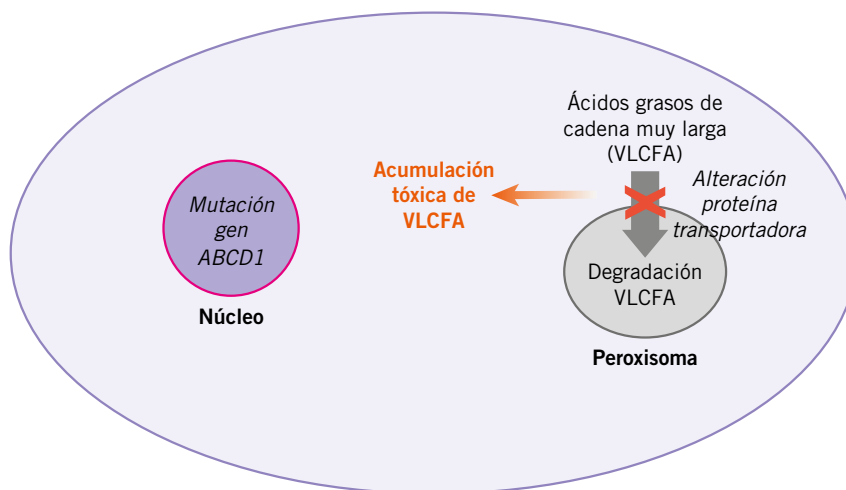


Figura 2. Dibujo representativo de la fisiopatología subyacente a la adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X.

Fuente: Imagen elaborada por el autor.

Los varones presentan en general un curso más precoz, grave y rápido que las mujeres. Si bien, nacen asintomáticos, durante la infancia suelen aparecer los signos y síntomas de leucodistrofia e insuficiencia suprarrenal, a los cuales se suma la mieloneuropatía en la edad adulta. Por el contrario, las mujeres suelen estar asintomáticas hasta la edad adulta, y su clínica se suele limitar a la mieloneuropatía, siendo muy poco frecuente en ellas la leucodistrofia o la insuficiencia suprarrenal. Aunque a grandes rasgos esta suele ser la evolución clínica en varones y mujeres, existe una gran variabilidad clínica entre pacientes, tanto en la gravedad de los síntomas como en el progreso de la evolución.

Los síntomas que podemos encontrar se agrupan en:

- Leucodistrofia: inicialmente suelen aparecer problemas de conducta y aprendizaje (que se pueden confundir con trastornos por hiperactividad o autismo). También podemos encontrar paresias, agnosias auditivas o visuales y convulsiones.
- Insuficiencia suprarrenal: los pacientes afectados suelen referir astenia, fatiga, molestias gastrointestinales, cefalea... Puede haber hiperpigmentación cutánea por la estimulación de ACTH.
- Mieloneuropatía: son frecuentes la debilidad en miembros inferiores, dolor, pérdida de control de esfínteres, vejiga neurógena, etc.

El diagnóstico de la ALD se basa en tres pilares fundamentales: el análisis de niveles de VLCFA, el estudio genético y la neuroimagen⁽²⁾. La prueba de elección para el estudio de los VLCFA es la prueba C26:0-LPC. En el estudio genético se buscan las mutaciones del gen *ABCD1*, para el cual se han descrito más de 900 mutaciones. En la neuroimagen se buscan las lesiones características en la RM cerebral, con un inicio típico en el cuerpo caloso y las regiones occipitoparietales. La afectación en la neuroimagen precede a la sintomatología. Es muy importante en los pacientes varones estudiar la función hormonal por la posibilidad de insuficiencia suprarrenal. Actualmente, se han implantado proyectos de *screening* neo-

natal de ALD en algunos países y en determinados estados de EE.UU.⁽⁴⁾.

Si bien el diagnóstico diferencial de la ALD es amplio y muy diverso, es importante recalcar dos puntos: el debut con problemas conductuales o del aprendizaje puede confundirse con un TEA o TDAH⁽⁵⁾; y la insuficiencia suprarrenal primaria en la infancia nos debe hacer considerar el diagnóstico de ALD, sobre todo si se descartan las causas autoinmunes.

En cuanto al tratamiento, actualmente no existe ninguna terapia curativa de la enfermedad^(3,4). Podemos resumir las líneas terapéuticas actuales destinadas a cada tipo de afectación en:

- El trasplante de células hematopoyéticas es el único tratamiento disponible modificador de la leucodistrofia (detiene el progreso y mejora la supervivencia según los estudios disponibles), pero solo se puede aplicar en fases muy precoces del cuadro (pacientes asintomáticos con afectación en la neuroimagen o pacientes con síntomas leves iniciales). Habitualmente, se realiza trasplante alogénico cuando existe un donante compatible. En algunos centros de referencia, se ha iniciado el trasplante autólogo con modificación génica mediante vector viral, con resultados prometedores. El trasplante no es un tratamiento curativo, pues no tiene efecto sobre la afectación de la mieloneuropatía ni de la insuficiencia suprarrenal. En los casos de leucodistrofia avanzada, como el paciente expuesto en nuestro artículo, el tratamiento es sintomático y de soporte.
- Para los signos y síntomas de mieloneuropatía, el tratamiento es también sintomático y de soporte.
- El abordaje terapéutico de la insuficiencia suprarrenal se basa en suplementar, de forma exógena, los corticoides necesarios, que normalmente se limita a la función glucocorticoide y respeta la mineralcorticoide.

El aceite de Lorenzo⁽⁶⁾, las modificaciones dietéticas o el uso de estatinas no han demostrado eficacia clínica, por lo que actualmente no se recomienda su uso. Ciertos fármacos, como la leriglitazona, se encuentran en proceso de estudio y ensayo^(3,4).

El pronóstico de la enfermedad es muy variable entre los diferentes pacientes, pero siempre teniendo en cuenta el curso más grave en varones. Cuando existe una leucodistrofia avanzada que condicione que el paciente no resulte candidato a trasplante de células hematopoyéticas, el pronóstico suele ser infausto, con evolución hacia discapacidad total en un periodo de 2 años desde el diagnóstico y probable defunción por distintas complicaciones en los siguientes 10 años al diagnóstico⁽³⁾.

El abordaje de este tipo de pacientes resulta complejo y precisa de un equipo multidisciplinar, en el cual el pediatra de Atención Primaria juega un papel central, cercano al paciente y la familia.

Palabras clave

Ataxia de la marcha; Insuficiencia suprarrenal; Neuroendocrinología.

Gait ataxia; Adrenal insufficiency; Neuroendocrinology.

Bibliografía

1. Chacón Pascual A, Arrabal Fernández L, Miranda Herrero MC. Ataxia aguda. En: Camacho Salas A, Fons Estupiñà C, Macaya Ruiz A, eds. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Neurología Pediátrica. 1ª ed. AEP. 2022. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/pdf_final_protocolos_aep-senep_2022.pdf.
2. Wanders RJA, Engelen M. Clinical features, evaluation, and diagnosis of X-linked adrenoleukodystrophy. In UptoDate. 2024. Disponible en: <https://sso.uptodate.com/contents/clinical-features-evaluation-and-diagnosis-of-x-linked-adrenoleukodystrophy>.
3. Engelen M. Management and prognosis of X-linked adrenoleukodystrophy. In UptoDate. 2024. Disponible en: <https://medilib.ir/>.
4. Turk BR, Theda C, Fatemi A, Moser AB. X-linked adrenoleukodystrophy: Pathology, pathophysiology, diagnostic testing, newborn screening and therapies. International journal of developmental neuroscience: the official journal of the International Society for Developmental Neuroscience. 2020; 80: 52-72. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/jdn.10003>.
5. Gómez-Andrés D, Pulido Valdeolivas I, Fiz Pérez L. Desarrollo neurológico normal del niño. *Pediatr Integral*. 2015; XIX: 640.e1-e7. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2015-11/desarrollo-neurologico-normal-del-nino/>.
6. González de Dios J. Prescribir películas para entender las enfermedades raras. *Pediatr Integral*. 2024; XXVIII: 67.e1-e8. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2024-01/prescribir-peliculas-para-entender-las-enfermedades-raras/>.



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

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Adenopatía persistente tras mordedura de gato

S. Beltrán García*, M. García Henarejos*, S. Vicent Martí**

*Residentes de Pediatría. **Adjunta de Pediatría.
Hospital Virgen de los Lirios. Alcoy. Alicante



Resumen

Presentamos el caso de una niña de 7 años que desarrolla una tumoración cervical tras una mordedura de gato. Pese al tratamiento antibiótico inicial, la falta de mejoría lleva a la realización de pruebas complementarias, incluyendo serologías y ecografía cervical, que revelan una adenopatía sin signos de inflamación.

Abstract

We present the case of a 7-year-old girl who develops a cervical mass following a cat bite. Despite initial antibiotic treatment, the lack of improvement leads to additional tests, including serologies and a cervical ultrasound, which reveal lymphadenopathy without signs of inflammation.

Caso clínico

Niña de 7 años que acude a su Centro de Salud por tumoración cervical derecha de tres días de evolución. Afebril en todo momento y sin otra clínica asociada. Los padres refieren antecedente de mordedura de gato callejero en dorso de la mano contralateral 6 días antes de la aparición de la misma. No asocia pérdida de peso reciente. Presenta calendario vacunal actualizado. Niegan viajes recientes. Convive con sus padres en ambiente rural con animales de granja en el entorno.

En la exploración, se objetiva adenopatía laterocervical derecha dolorosa al tacto de unos 2,5 x 2,5 cm de diámetro, no adherida a planos profundos y sin signos inflamatorios locales. No se palpan adenopatías en otras regiones ni hepatoesplenomegalia. No presenta lesiones cutáneas y el resto de la exploración física es normal.

Se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico (50 mg/kg/día) por vía oral durante 6 días. Ante la ausencia de cambios clínicos en la cita de control, 10 días más tarde se deriva al Servicio de Pediatría hospitalaria para realizar pruebas complementarias (analítica sanguínea, serologías y ecografía cervical).

1. Respecto a la posibilidad de que se trate de una enfermedad por arañazo de gato, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es incorrecta?
 - a. La presentación típica es una linfadenopatía subaguda unilateral.
 - b. La localización de las adenopatías es regional a la lesión, siendo, las más frecuentes, las axilares unilaterales.

- c. En la mayoría de los casos cursa como fiebre de origen desconocido.
 - d. La adenopatía suele aparecer a las 2 semanas del contacto con el gato.
 - e. Es más frecuente en niños que en adultos.
2. Ante los hallazgos descritos en la ecografía y el curso clínico del paciente, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es incorrecta?
 - a. Las micobacterias son una causa frecuente de adenopatías cervicales subagudas.
 - b. La presencia de nódulos hipoeoicos es sugestiva de abscesificación.
 - c. La ausencia de signos inflamatorios locales, con analítica sanguínea normal y sin cambios en la grasa periférica, va en contra de que una adenitis bacteriana aguda sea la causa.
 - d. Las adenitis subagudas tienen riesgo de fistulización espontánea.
 - e. La ausencia de respuesta a antibioterapia es común, tanto para la adenitis bacteriana abscesificada como a la adenitis por micobacterias.
 3. ¿Cuál de las siguientes no es una indicación para el estudio anatomopatológico de una adenopatía cervical?
 - a. Persistencia o sin respuesta tras 7 días de antibioterapia.
 - b. Adenopatías de gran tamaño (mayores de 2,5 cm en ausencia de infección y mayores de 1 cm de neonatos).
 - c. Sospecha de infección por micobacterias.
 - d. Localización supraclavicular o cervical baja.
 - e. Alteraciones en la radiografía de tórax.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: c. En la mayoría de los casos cursa como fiebre de origen desconocido.

Comentario

La enfermedad por arañazo de gato es una zoonosis causada por *Bartonella henselae*, que tiene mayor incidencia en niños respecto a la población adulta. En el 60-90 % de los casos se presenta como una pápula 3-5 días después del arañazo o mordisco de un gato, frecuentemente joven, junto con una adenopatía regional subaguda sin fiebre 2 semanas más tarde⁽¹⁾. Menos común (5-15 %) es su presentación de forma diseminada, como una fiebre sin foco con afectación hepatoesplénica, ósea, muscular e, incluso, oftalmológica⁽²⁾. La técnica diagnóstica más empleada es la serología para *Bartonella henselae*.

En la analítica sanguínea presenta series hematológicas y bioquímica (incluidos perfiles hepático y renal y LDH) en rangos de normalidad, sin elevación de reactantes de fase aguda (PCR y VSG). Las serologías para *Bartonella henselae*, CMV, VEB y *Toxoplasma* fueron negativas. En la ecografía se describe la adenopatía de 3,5 x 1,8 cm con nódulos hipoecoicos en su interior, con vascularización presente, pero sin signos inflamatorios ni cambios en la grasa periférica.

Pregunta 2. Respuesta correcta: b. La presencia de nódulos hipoecoicos es sugestiva de abscesificación.

Comentario

La ausencia de zonas anecoicas con tabiques y aumento de la grasa periférica sugieren la ausencia de abscesificación. Las adenitis por micobacterias, característicamente, tienen un curso subagudo y riesgo de fistulización.

Pregunta 3. Respuesta correcta: a. Persistencia o sin respuesta tras 7 días de antibioterapia.

Comentario

El estudio anatomopatológico de una adenopatía respecto a su temporalidad está indicado en caso de aumento de tamaño en 2 semanas, sin disminución del mismo en 4-6 semanas o sin regresión en 8-12 semanas⁽³⁾. En el caso de nuestra paciente, la temporalidad, el tamaño y la sospecha de infección por micobacterias, fueron las indicaciones para realizar punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la lesión.

Evolución

Se realiza radiografía de tórax, en la que no se objetivan hallazgos patológicos y un Mantoux, con lectura de 15 mm a las 72 horas. Se amplía el estudio con PAAF de la lesión bajo sedación, obteniendo una secreción blanquecina-purulenta para el estudio de PCR de micobacterias, cultivo y anatomía patológica. Se completa el estudio con IGRA (ensayo de liberación de interferón-gamma) en sangre periférica.

Se recibe resultado de IGRA negativo, PCR para *Mycobacterium tuberculosis* negativa y no se objetivan células malignas en la histología. Paralelamente, se objetiva crecimiento de *Mycobacterium avium*.

Ante la confirmación de adenitis por micobacteria atípica, se contacta con el Servicio de Cirugía Pediátrica para la exéresis de la adenopatía. Dada la demora de la intervención, se inicia tratamiento con rifampicina (5 mg/kg/día) y azitromicina (10 mg/kg/día) por vía oral hasta la cirugía. Finalmente, fue intervenida a los 3 meses del inicio del tratamiento sin incidencias.

Discusión

Las adenopatías se definen como todo aumento de tamaño de los ganglios >1 cm de diámetro, empleando el término de adenitis en caso de asociar cambios inflamatorios locales, como eritema o aumento de la temperatura local⁽³⁾.

Aquellas que persisten más allá de los 21 días se denominan adenitis subagudas. Las causas más frecuentes de estas son las infecciones por VEB, CMV, micobacterias atípicas y la enfermedad por arañazo de gato. La infección por VEB y por CMV suelen ser bilaterales; siendo habitualmente unilaterales, en cambio, la infección por micobacterias atípicas y la enfermedad por arañazo de gato. Otra causa infecciosa menos común es la tuberculosis ganglionar. Dentro de las causas no infecciosas, destacan las tumorales (linfomas, leucemias y metástasis).

La tuberculosis ganglionar es la forma más frecuente de tuberculosis extrapulmonar en la infancia, sobre todo en niños mayores. Se presenta típicamente como una adenitis unilateral (aunque también puede ser bilateral) en región cervical o supraclavicular, asociada a fiebre de predominio vespertino. Al inicio, la consistencia es dura sin signos inflamatorios, pudiendo evolucionar hacia una consistencia gomosa y el drenaje espontáneo. Mantoux e IGRA son positivos y la radiografía de tórax presenta lesiones en el 30-70 % de los casos⁽³⁾.

La adenitis por infección por micobacterias no tuberculosas es la manifestación más frecuente de la misma en niños inmunocompetentes menores de 5 años. El principal agente etiológico es *Mycobacterium avium* complex, seguido de *M. lentiflavum*, *M. scrofulaceum*, *M. chelonae* y *M. haemophilum*. Se presenta como una adenitis unilateral submandibular o laterocervical indolora, con signos inflamatorios cutáneos (coloración violácea con fluctuación) y riesgo de fistulización (10 %), que progresa en 2-3 semanas. No suele asociar clínica sistémica y, en caso de hacerlo, suele ser leve, como fiebre^(3,5). La prueba de tuberculina puede ser positiva (20-65 %), pero normalmente menor de 15 mm, con IGRA negativo. El diagnóstico definitivo es el cultivo y PCR específica del contenido de la adenopatía, extraído mediante PAAF⁽⁴⁻⁶⁾.

El tratamiento de elección es la exéresis completa y precoz de la adenopatía. Se recomienda iniciar antibioterapia previa a la intervención quirúrgica, cuando tienen alto riesgo quirúrgico por su localización anatómica, son extensas, bilaterales o con fistulizaciones múltiples, por rechazo de la familia a la intervención quirúrgica o, como en nuestro caso,

cuando la cirugía se demora más de un mes. En estos casos, no existe un consenso de antibioterapia a emplear, pero se recomienda la combinación de un macrólido (azitromicina o claritromicina) junto con rifabutina o etambutol durante 3- 6 meses o hasta el tratamiento definitivo⁽⁴⁻⁶⁾. Por otra parte, algunos grupos de trabajo, recomiendan la actitud expectante, aunque, en estas series de casos, se objetiva mayor riesgo de fistulización.

En el caso de nuestra paciente, se inició tratamiento con rifampicina vía oral en lugar de rifabutina, con el objetivo de aumentar la adherencia al tratamiento, ya que en España disponemos de forma farmacéutica en solución oral, mientras que la rifabutina se dispensa en cápsulas y precisa de formulación magistral⁽⁷⁾.

Palabras clave

Adenopatía; Micobacteria no tuberculosa; Enfermedad por arañazo de gato.

Lymphadenopathy; Nontuberculous mycobacterium; Cat scratch disease.

Bibliografía

1. Bermejo A, García-López M. Zoonosis. *Pediatr Integral*. 2023; XXVII: 381-8. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2023-10/zoonosis/>.
2. Maiques-Tobias E, Tomatis-Souverbille C, Watson J, Ramilo O, Mejías A. Enfermedad diseminada por arañazo de gato: el amplio espectro de la presentación. *An Pediatr (Barc)*. 2019; 90: 393-5.
3. Del Rosal T, Baquero F. Adenitis cervical. *Pediatr Integral*. 2018; XXII: 307-15. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2018-10/adenitis-cervical/>.
4. Del Rosal T, Fernández E, Muños A. Adenitis cervical superficial y abscesos cervicales profundos. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023; 2: 125-37.
5. Núñez E, Baquero F, Grupo de Trabajo sobre infección por micobacterias no tuberculosas de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP). Recomendaciones de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica sobre el diagnóstico y tratamiento de las adenitis por micobacterias no tuberculosas. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 77: 208.e1-e12.
6. Blázquez D. Protocolo de tratamiento de la linfadenitis por micobacterias no tuberculosas (MNTB). Sección de Enfermedades Infecciosas, Unidad de Cirugía Plástica Infantil; 2015. Disponible en: <https://www.comunidad.madrid>.
7. Ruiz del Olmo I, Bustillo M, Monforte ML, Burgués P, Guerrero C. Linfadenitis por micobacterias no tuberculosas: experiencia de 15 años. *An Pediatr (Barc)*. 2017; 86: 115-21.



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