



Adolescente con retraso de crecimiento

M. Bravo Mata^a, J.L. Iglesias Diz^a, A. Pérez Muñuzuri^a, A. Alonso Martín^b
y J. Varela Durán^c

^aDepartamento de Pediatría. ^bServicio de Radiología Pediátrica y ^cAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago (CHUS).

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 261-262)

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años y 9 meses remitido por el servicio de endocrinología para completar su estudio por retraso pondoestatural. En la exploración se detectaba una moderada esplenomegalia sin otros signos. La analítica presentaba una ligera eosinofilia y una discreta hipertransaminasemia; las pruebas tiroideas y valor medio de secreción nocturna de GH fueron normales; actividad de somatomedina con tasa sérica baja (Sm-C 0,49 unidades).

Antecedentes familiares

Padres y una hermana sanos. Tío paterno deficiente mental.

Antecedentes personales

Nacido a término tras parto normal con peso de 3,3 kg. Adeno-amigdalectomía (6 años). Parálisis facial periférica izquierda (7 años). Anemia ferropénica (10 años).

Examen

Datos somatométricos: peso 34,5 kg (P 3), talla 134 cm (-3 DST), perímetro craneal 54 cm (P 50). Peso relativo (peso/talla/P 50/T 50) 81,4% e índice de Quetelet 19,2 kg/m² (P 50). Constantes vitales y presión arterial (TAS 105/TAD IV 65 mmHg) normal. Velocidad de crecimiento (4,5 cm/último año). Fenotipo sin estigmas dismórficos; proporciones corporales, SS/SI (0,95) y envergadura menor que talla. Panículo de distribución normal. Bazo (2 trav) sin circulación colateral. No pubarquia; orquidometría Tanner II. El resto del examen no presenta alteraciones.

Pruebas complementarias (resumen de anomalías)

Hemograma, Hgb 13,1g/dl, hematócritos 39%, VCM 78 fl; leucocitos 6.900- 62% neutrófilos 19% linfocitos 13%

eosinófilo (780/μl), 6% monocitos; plaquetas 190.000, VSG.(45 mm/1.^a hora). Bioquímica hemática: proteínas totales (8,5 g%), proteinograma (albúmina/globul 0,89; alfa 2 9%, beta 13%, gamma 28,3%), GOT 78 U; GPT 82 U, GGT 55 U, fosfatasa alcalina 564 U/l, ionograma, sideremia (55 ng/ml), Alfa₁ AT, alfa FP, cupremia, ceruloplasmina, AclgA antigliadina, ANA, ANCA, ECA 80 U/l (VN < 55), cloro en sudor, análisis de heces y coprocultivo, orina matinal, Coombs directo(-), PPD(-), función renal, calciuria (6,7 mg/kg/día), *screening* de azúcares en orina y aminoácidogramas. BAAR, serología a virus hepatotropos-VIH y toxoplasma. Espirometría con patrón restrictivo (FVC 67%, tasa FEV₁/FVC 102%); examen oftalmológico: radiografía de carpo EO (12 años), radiografía de tórax; Eco/TAC/RMN abdominal: bazo con ecogenicidad heterogénea, adenomegalias hepáticas parahiliares y retroperitoneales; tránsito digestivo, gammagrafía pulmonar Ga⁶⁷ y ósea Tc ^{99m}.

Evolución

Síndrome febril episódico, progresiva distensión abdominal con visceromegalia (hígado 5cm, bazo 12 cm), anemia (Hgb 9,2 g/dl, hematócrito 28%) y leucopenia (3.300/μl) por esplenismo, persistencia de VSG aumentada, hipertransaminasemia crónica sin ascitis y aparición de lesiones por la cara anterior de los miembros inferiores en placas eritematosas-violáceas descamativas, no dolorosas ni pruriginosas. Se realizaron biopsia cutánea, laparotomía con cuña hepática y exéresis de una adenopatía retroperitoneal. Los exámenes histopatológicos demostraron la presencia de lesiones granulomatosas no caseificantes.

Pregunta

¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia: Dr. M. Bravo Mata. Departamento de Pediatría. Hospital General de Galicia. Galeras, s/n. 15705 Santiago de Compostela. La Coruña..

Recibido en marzo de 1999.

Aceptado para su publicación en marzo de 1999.

SARCOIDOSIS CUTANEOABDOMINAL

El paciente presenta una curva típica de deceleración crónica del crecimiento de comienzo prepuberal, con una relación peso/talla (P/T) disminuida, retraso en la edad ósea de 2 años y concentración sérica baja de Sm-C, propias de una gran variedad de trastornos crónicos con repercusión sistémica¹.

Interpretando conjuntamente el síndrome clínico, signos iniciales, descubrimiento en la adolescencia de retraso pondoestatural, esplenomegalia, con discreto aumento del tamaño hepático, con las alteraciones analíticas, anemia normocítica, mínima eosinofilia (absolutos < 1.000 células/μl), elevación de VSG y fosfatasa alcalina, hiperproteninemia con descenso de albúmina y gamma patía policlonal, hipertransaminasemia prolongada sin anomalías metabólicas ni serológicas, ECA sérica alta, hipercalcemia normocalcémica (> 4 mg/kg/día), y los hallazgos ecográficos, cambios focales en el bazo, adenopatías abdominales y estructura homogénea de hígado y riñones, los datos guía sugieren la posibilidad de una enfermedad de depósito o por invasión visceral.

Las causas de una hepatopatía crónica-hepatoesplenomegalia de aparición en la niñez y adolescencia, no congestiva o infecciosa (bacterianas/TBC/virales/hongos) son muy numerosas²: por alteraciones funcionales (enfermedad de Gilbert, Dubin-Johnson, Rotor), obstructivas (hipertensión portal, enfermedad Caroli, síndrome Budd-Chiari, enfermedad poliquistica), porfirias hepáticas, infestaciones (ascaris, larva *migrans*, hidatidosis, bilharziosis, absceso amebiano, toxocara, leishmania, fasciolosis), hipersensibilidad a fármacos (sulfamidas, paracetamol, rifampicina, anticomiciales, allopurinol, anticoagulantes, hipolipemiantes), tóxicos (alcoholismo), sobrecarga hepática por depósitos de hidratos de carbono (glucógeno, galactosemia, fructosemia, tirosinemia), de lípidos (kwashiorkor, FQP, enfermedad de Gaucher, Nieman Pick, Wolman, síndrome Reye), alfa-antitripsina, metales (hierro, cobre), mucopolisacáridos,

ácido siálico, afecciones de causa desconocida (enfermedad celíaca, enfermedad Crohn, A. reumatoidea juvenil, LES, histiocitosis X, sarcoidosis, amiloidosis), tumores intrínsecos, metástasis y linfomas.

Consideramos la sarcoidosis en el diagnóstico de exclusión³, por la edad del paciente y el patrón de enfermedad multisistémica crónica, con poliadenopatías abdominales, reacción negativa del PPD y la correlación con marcadores analíticos inespecíficos (VSG, eosinofilia, hipergammaglobulinemia, fosfatasa alcalina y ECA elevadas e hipercalcemia). Se confirmó la sospecha, de acuerdo con los criterios de James et al⁴, por la evidencia de granulomas no caseificantes con células epitelioides, gigantes multinucleadas tipo Langhans y linfocitos, en más de un órgano y sin causa específica.

La sarcoidosis es una enfermedad de causa desconocida, no sigue los postulados de Koch, y en series amplias⁵ resulta poco frecuente en niños (3-8,5%). Su expresión clínica es polimorfa (tabla 1), –incluso asintomática–, pues puede afectar cualquier órgano (en el SNC es más frecuente la parálisis facial). También es variable con la edad y presenta remisiones y exacerbaciones (50%). Las técnicas de laboratorio han demostrado una disfunción en la respuesta inmune mediada por linfocitos T. El aumento relativo de células T₈ supresoras, que explica la anergia de los pacientes, es concomitante con una disminución de células T₄ cooperadoras circulantes (por sequestro tisular), que activan la formación de granulomas y la hiperactividad de linfocitos B, causa de la hiperglobulinemia. La conversión de 25OH D en las células granulomatosas en calcitriol ocasiona hipercalcemia hiperabsortiva e hipercalcemia. El complemento es normal en formas subagudas y crónicas. Su tratamiento es individualizado y sintomático, con corticoides o medicación alternativa (cloroquina, indometacina, ciclosporina, metotrexato, etc.). El pronóstico depende de la forma de presentación, estadio pulmonar, complicaciones oculares, riesgo de nefrocalcinosis e insuficiencia renal.

TABLA 1. Manifestaciones de sarcoidosis en niños/adolescentes

Clínica	(%)	RX/Laboratorio	(%)
Edad 9-16 años	68	Adenomegalia + infiltrado	80
Pérdida de peso	40-75	Adenomegalia hiliares	45
Fatiga crónica	60	Test Kvein	60-80
Tos	50	Espirometría restrictiva	> 50
Fiebre	15-75	Lesiones líticas	29
Dolor abdominal	60	Hipergamma	80
Adenomegalias periféricas	70-100	VSG alta	75-80
Cutáneas	25-65	ECA alta	60-85
Uveítis/iritis/síndrome de Sjögren	25-38	Hipercalcemia	75
Esplenomegalia	53	Fosfatasa alcalina alta	60
Hepatomegalia	40	Cl creatin bajo	60
Poliartritis	29-60	GOT/GPT	25-50
Multisistémica, (> 5)	30-40	Hiperuricemia	< 50
Síndrome uveoparotideo	25	Eosinofilia	15-50
Parálisis nervios periféricos	10	Hipercalcemia	10

BIBLIOGRAFÍA

- Vogiatzi MG, Copland KC. El niño de talla baja. *Ped in Rev* 1998 (ed esp); 19: 142-148.
- Alagille D, Odièvre M. Le foie dans les maladies générales. *Maladies du foie et des voies biliaires chez l'enfant*. París: Flammarion Médecine, 1978; 109-131.
- Matlow AG. Granulomatous Hepatitis. En: Churchill Livingstone, SS Long, LK Pickering, ChG Prober, editores. *Nueva York: Pediatric infectious diseases*, 1997; Chap 67: 456-458.
- James DG, Turiat J, Hosada Y, Jones-Williams W, Israel H, Douglas AC et al. Description of sarcoidosis: report of the Sub-Committee on Classification and Definition. Seventh International Conference on Sarcoidosis and other granulomatous Disorders. *Ann NY Acad Sci*, 1976; 278: 742.
- Pattishall EN, Strobe GL, Spinola SM, Denny FW. Childhood sarcoidosis. *J of Pediatr* 1986; 108 (2): 169- 177.