

Agradecimientos

Al Dr. Fernando González por su contribución científica.

Bibliografía

1. Organización Panamericana de la Salud/Organization Mondial de la Salud (OPS/OMS). Global tuberculosis report 2012. p. 29–40.
2. Whittaker E, Kampmann B. Perinatal tuberculosis: new challenges in the diagnosis and treatment of tuberculosis in infants and the newborn. *Early Hum Dev.* 2008;84:795–9.
3. Smith KC. Congenital tuberculosis: a rare manifestation of a common infection. *Curr Opin Infect Dis.* 2002;15:269–74.
4. Kothari A, Mahadevan N, Gitling J. Tuberculosis and pregnancy. Results of a study in a high prevalence area in London. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2006;126:48–55.
5. Cantwell MF, Shehab ZM, Costello AM, Sands L, Green WF, Ewing Jr EP, et al. Brief report: congenital tuberculosis. *N Engl J Med.* 1994;330:1051–4.
6. Loto OM, Awowole I. Tuberculosis in pregnancy: a review. *J Pregnancy.* 2012;379271, <http://dx.doi.org/10.1155/2012/379271>. Epub 2011 Nov 1.
7. Moreno-Pérez D, Andrés Martín A, Altet Gómez N, Baquero-Artigao F, Escribano Montaner A, Gómez-Pastrana

- Durán D, et al., Sociedad Española de Infectología Pediátrica; Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Diagnosis of tuberculosis in pediatrics. Consensus document of the Spanish Society of Pediatric Infectology (SEIP) and the Spanish Society of Pediatric Pneumology (SENP). *An Pediatr (Barc).* 2010;73, 143e1–143.
8. Skevaki CL, Kafetzis DA. Tuberculosis in neonates and infants: epidemiology, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and management issues. *Paediatr Drugs.* 2005;7:219–34.
 9. Patel S, DeSantis ER. Treatment of congenital tuberculosis. *Am J Health Syst Pharm.* 2008;65:2027–31.

L. Inda^a, M.G. Pérez^{a,*}, M. Taicz^a, L. Casimir^b
y R. Bologna^a

^a Servicio de Control epidemiológico e Infectología, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

^b Servicio de Microbiología, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: guaperez@hotmail.com (M.G. Pérez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.01.013>

Osteoporosis juvenil idiopática

Idiopathic juvenile osteoporosis

Sr. Editor:

La osteoporosis idiopática juvenil (OIJ) fue descrita por Schippers en 1938¹. Es una entidad poco frecuente, con menos de 200 casos descritos desde 1965 y una incidencia estimada de 1:100.000 recién nacidos vivos². La ausencia de manifestaciones clínicas específicas en las fases iniciales de la enfermedad determina en general un retraso diagnóstico y su sospecha obliga a un estudio amplio con objeto de descartar formas secundarias de osteoporosis³.

Presentamos un paciente de 8 años de edad cuyo cuadro clínico se inició con dolor difuso y selectivo en el tobillo y el pie derechos, exacerbado al deambular, sin relación a traumatismo. Previamente sano, con actividad normal para su edad y sin antecedentes de interés. Fue evaluado inicialmente por su pediatra, recomendando reposo y antiinflamatorio. Al persistir el dolor al cabo de 2 semanas, se efectuó una radiografía que puso de manifiesto una fractura ósea en la metafisis distal de la tibia derecha, por lo que se inmovilizó. Se practicó una densitometría ósea que mostró una densidad mineral ósea de 0,541 g/cm² a nivel lumbar (L2-L4), correspondiente a un z-score de -1,7 DE⁴. Se practican hemograma, perfil bioquímico y estudio de metabolismo fosfocálcico, con resultados normales. Sin hallar una causa específica, se indicó reposo, analgesia y suplemento de vitamina D.

En el transcurso de 7 meses el paciente manifestó de forma progresiva dolor dorso-lumbar que irradiaba a las extremidades inferiores, discapacitante al limitar la

bipedestación. Permaneció afebril en todo momento y sin objetivar signos inflamatorios articulares en las extremidades. Al ser evaluado en nuestro centro, se encontraron datos de lesión radicular incluyendo hiperestesia, hiperreflexia y clonus rotuliano. Se decidió su ingreso hospitalario con objeto diagnóstico.

Los análisis tomados a su ingreso fueron normales, incluyendo hemograma, reactantes de fase aguda, función renal, hormonas tiroideas, parathormona, marcadores de autoinmunidad y reumatológicos. Solo la 25(OH)-Vit-D fue de 16 ng/dl. Los marcadores de resorción ósea mostraron niveles normales de deoxipiridinolina urinaria, N-telopéptido terminal y osteocalcina, con incremento moderado de la fosfatasa alcalina ósea. En la serie esquelética se halló platispondilia en L2 y L3, una fractura no desplazada en el radio distal izquierdo y cráneo con imagen en «sal y pimienta» (fig. 1). La densidad mineral ósea fue de 0,448 g/cm² (z-score -2,8 DE, menos el 17,8% en relación al estudio previo). Se practicó una RM de columna vertebral que mostró cuerpos vertebrales lumbares biconvexos, sin compresión radicular evidente. En la gammagrafía ósea se confirmaron las lesiones descritas sin hallar otras alteraciones. El examen oftalmológico y el fondo de ojo fueron informados como normales. Se realizó un aspirado medular en el que se encontró celularidad normal con abundantes células megacariocíticas. Finalmente, la biopsia de hueso puso de manifiesto una disminución en el número y el grosor de las trabéculas óseas, sin evidencia de neoplasia.

Descartadas todas las posibles causas de osteoporosis secundaria en la infancia, se aceptó finalmente el diagnóstico de OIJ. Junto al tratamiento analgésico y rehabilitador se inició tratamiento con pamidronato por vía intravenosa (0,75 mg/kg/día, 3 días), que fue bien tolerado. Las densi-



Figura 1 Imagen por RMN de la columna lumbar que muestra las deformaciones bicóncavas en los cuerpos vertebrales y radiografía de cráneo con imagen en «sal y pimienta».

tometrías de seguimiento a los 4 y 8 meses mostraron un incremento de z-score a -2,4 y -1,5 DE, respectivamente, sin que haya sido preciso repetir el tratamiento. El nivel de actividad física actual del paciente es normal.

Tabla 1 Etiología de la osteoporosis en la infancia y adolescencia

Osteoporosis primaria
<i>Osteogénesis imperfecta</i>
<i>Osteoporosis idiopática juvenil</i>
Osteoporosis secundaria
<i>Trastornos nutricionales</i>
Celiaquía
Síndromes malabsortivos
Bulimia nerviosa
Anorexia nerviosa
<i>Defectos en el metabolismo de la Vitamina D</i>
Hepatopatía crónica
Enfermedad renal crónica
<i>Enfermedades infiltrativas</i>
Leucemia
Linfoma
<i>Enfermedad inflamatoria sistémica</i>
Artritis idiopática juvenil
Lupus eritematoso sistémico
Dermatomiositis
<i>Trastornos endocrinológicos</i>
Hipertiroidismo
Hipotiroidismo
Hiperparatiroidismo
Síndrome de Cushing
Hipogonadismo
<i>Enfermedad renal</i>
Síndrome nefrótico
Nefropatía crónica
Trastornos del metabolismo fosfocálcico
Tubulopatías
<i>Enfermedad hematológica</i>
Talasemia

La OIJ es el término descriptivo aplicado a la osteoporosis de etiología desconocida en la edad pediátrica⁵. Los afectados suelen ser niños prepuberales previamente sanos que presentan dolor de aparición súbita en las extremidades inferiores y la columna dorsolumbar. Suelen presentar fracturas patológicas de huesos largos y cuerpos vertebrales, frecuentemente relacionadas con clínica de compresión radicular. La densitometría ósea muestra una disminución significativa de la densidad mineral ósea. Solo cuando el estudio exhaustivo descarta la existencia de osteoporosis secundaria se acepta el diagnóstico de OIJ (tabla 1).

Su etiopatogenia es desconocida, aunque se ha observado la existencia de un desequilibrio en la actividad de remodelado óseo, con disminución de la formación ósea de los osteoblastos y actividad normal o discretamente reducida de los osteoclastos. Su efecto final es el incremento de la reabsorción ósea⁶. La evolución en un alto porcentaje de estos pacientes es hacia la resolución espontánea entre 2 y 4 años. En la fase activa, los pacientes muestran una significativa desaceleración del crecimiento longitudinal, aunque suelen presentar crecimiento recuperador una vez alcanzada la remisión⁷. La principal complicación a medio y largo plazo es el desarrollo de deformidades óseas, fundamentalmente en la columna vertebral. Su prevención debe ser prioritaria por medio de rehabilitación y el empleo de soportes ortopédicos. Puede plantearse, como en nuestro paciente, el tratamiento con pamidronato por vía intravenosa, ya que puede acortar el tiempo de la enfermedad y acelerar la recuperación³.

Bibliografía

- Schippers JC. Over een geval van spontane algemene osteoporose bij een Klein meisje. Maandschr Kindergeneeskunde. 1938;8:107.
- Cimaz R, Guez S. Diagnostic et traitement de l'ostéoporose juvénile. Arch Pediatr. 2005;12:585-93.
- Boyce AM, Gafni RI. Approach to the child with fractures. J Clin Endocrinol Metab. 2011;96:1943-52.
- Del Rio L, Carrascosa A, Pons F, Gusinyé M, Yeste D, Domenech FM. Bone mineral density of the lumbar spine in white Mediterranean

- Spanish children and adolescents: changes related to age, sex, and puberty. *Pediatr Res.* 1994;35:362–6.
5. Lorenc RS. Idiopathic juvenile osteoporosis. *Calcif Tissue Int.* 2002;70:395–7.
 6. Rauch F, Travers R, Norman ME, Taylor A, Parfitt AM, Glorieux FH. Deficient bone formation in idiopathic juvenile osteoporosis: a histomorphometric study of cancellous iliac bone. *J Bone Miner Res.* 2000;15:957–63.
 7. Folgueral M, Merino MM, Alonso C, Sales C, González E. Osteoporosis idiopática juvenil: hallazgos radiológicos y revisión de la bibliografía. *Radiología.* 2005;47:287–90.

M.A. Guagnelli*, D. Yeste, M. Clemente y A. Carrascosa

Servicio de Endocrinología Pediátrica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maguagnelli@gmail.com (M.A. Guagnelli).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.01.019>

Ectopia tímica cervical: una entidad poco frecuente

Cervical ectopic thymus: a rare condition

Sr. Editor:

La ectopia tímica cervical (ETC) es una rara entidad, con apenas 100 casos descritos en la literatura, representando una causa rara de masa cervical durante la infancia¹.

Presentamos el caso de un varón de 8 años, de raza caucásica, sin antecedentes personales reseñables, que presenta desde hace un mes una tumoración latero-cervical izquierda de consistencia dura y crecimiento progresivo. No refiere astenia, sudoración nocturna, ni otros síntomas constitucionales. Únicamente, disfagia leve a sólidos. Exploración física: se palpa una tumoración de 6,5 × 5,5 cm, de consistencia duro-elástica, indolora, que no se desplaza con la deglución, y que se extiende por todo el borde anterior del ECM izquierdo. Adenopatías yugulares bilaterales. Resto, sin hallazgos patológicos. Se realiza una ecografía cervical en la que se observa una masa con septos en su

interior, de tamaño de 3 × 3 cm, que comprime el lóbulo tiroideo. La RMN cervical evidencia una masa hipodensa con componente quístico y niveles líquidos en su interior, de aproximadamente 8 cm de diámetro mayor, que se extiende desde la región submandibular izquierda hasta el retroesternón, poniéndose en contacto con el timo (fig. 1). La sospecha diagnóstica es de linfangioma cervical quístico complicado o quiste branquial de origen tímico. Hematimetría y bioquímica estándar (incluyendo perfil tiroideo, anticuerpos y marcadores tumorales): normales. Radiografía AP de tórax normal. Gammagrafía tiroidea: función y morfología del tiroides dentro de la normalidad. Ante la sospecha de linfangioma quístico complicado o de quiste branquial de origen tímico, se practica una cervicotomía transversa izquierda bajo anestesia general y exéresis radical de la tumoración (12 × 9 cm de tamaño, elástica y de contenido líquido seroso amarillento) (fig. 2) junto a biopsia ganglionar. Se confirma histológicamente el diagnóstico (tinción con hematoxilina-eosina) de quiste tímico cervical multilocular, ante la presencia de abundantes cristales de colesterol y corpúsculos de Hassal (fig. 2). Linfadenitis crónica reactiva. Postoperatorio favorable, sin recidiva de la lesión en los

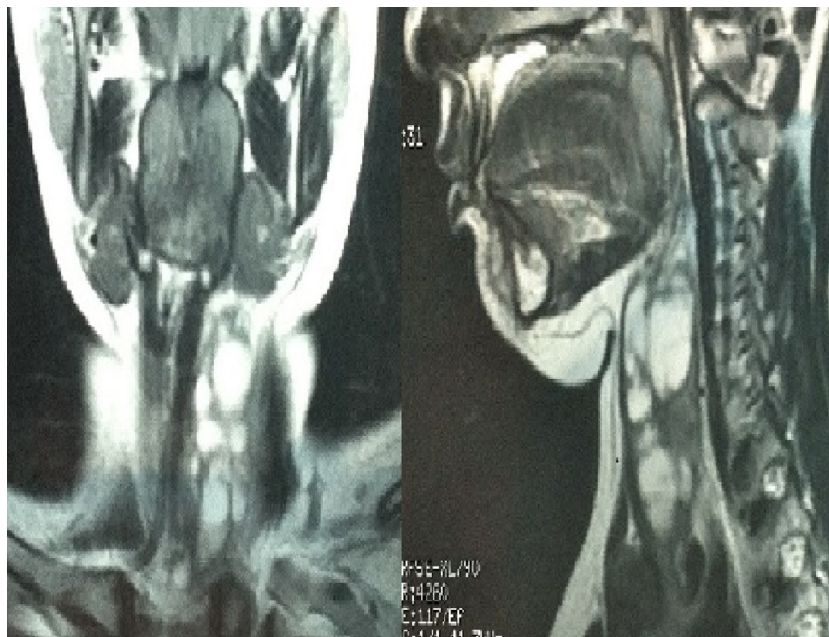


Figura 1 RMN cervical al diagnóstico. Proyecciones lateral y anteroposterior.