

del EEG, hipoperfusión mediante tomografía por emisión de fotones simples e hipoactividad mediante RM funcional. También se han observado en región parietal patrones anormales del EEG, hipoperfusión e hiperactividad. No obstante, no está aclarado si dichas alteraciones reflejan el mismo mecanismo patogénico¹⁰.

Como conclusión, conviene conocer este síndrome de carácter benigno, infrecuente pero a la vez alarmante, para evitar algunos procedimientos innecesarios. Hemos presentado el primer caso que asocia montelukast y el síndrome de Alicia en el país de las maravillas, por ello es necesario estar vigilantes en el uso de un fármaco tan utilizado en pediatría.

Bibliografía

1. Corral-Caramés MJ, González-López MT, López-Abel B, Táboas-Pereira MA, Francisco-Morais MC. Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas como aura persistente de migraña e inicio de enfermedad migrañosa. *Rev Neurol.* 2009;48:520-2.
2. Weidenfeld A, Borusiak P. Alice-in-Wonderland syndrome-a case-based update and long-term outcome in nine children. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:893-6.
3. Lippmann CW. Certain hallucinations peculiar to migraine. *J Nerve Mentals Dis.* 1952;116:346.
4. Todd J. The syndrome of Alice in Wonderland. *Canad Med Assoc J.* 1955;73:701-4.
5. Zwijnenburg PJ, Wennink JM, Laman DM, Linssen WH. Alice in Wonderland syndrome: a clinical presentation of frontal lobe epilepsy. *Neuropediatrics.* 2002;33:53-5.
6. Pérez Méndez C, Martín Mardomingo MA, Otero Martínez B, Lagunilla Herrero L, Fernández Zurita C. Síndrome de Alicia en el país de las maravillas asociado a infección por el virus de Epstein-Barr. *An Esp Pediatr.* 2001;54:601-2.
7. Jürgens TP, Ihle K, Stork JH, May A. Alice in wonderland syndrome associated with topiramate for migraine prevention. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2011;82:228-9.
8. Phillip G, Hustad CM, Malice MP, Noonan G, Ezekowitz A, Reiss TF, et al. Analysis of behavior-related adverse experiences in clinical trial of montelukast. *J Allergy Clin Immunol.* 2009;124:699-706.
9. Ficha técnica de montelukast. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios. Ministerio de Sanidad y Política Social. [consultado 22/12/2011]. Disponible en: <https://sinaem4.agedmed.es/consaem/especialidad.do?metodo=verFichaWordPdf&codigo=71447&formato=pdf&formulario=FICHAS>.
10. Brumm K, Walenski M, Haist F, Robbins SL, Granet DB, Love T. Functional magnetic resonance imaging of a child with Alice in wonderland syndrome during an episode of microspia. *J AAPOS.* 2010;14:317-22.

E. Bernal Vañó^{a,*} y N. López Andrés^b

^a *Pediatra, Unidad de Pediatría de Atención Primaria, Centro de Especialidades Médicas de Azuqueca de Henares, Guadalajara, España*

^b *Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario, Guadalajara, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: esther.bernalv@gmail.com
(E. Bernal Vañó).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.06.010>

Placas anulares pretibiales: un caso de lepra infantil

Pretibial annular plates: a case of childhood leprosy

Sr. Editor:

La lepra es una enfermedad infecciosa crónica que por desgracia todavía constituye un serio problema de salud pública en muchos países¹. En España, la incidencia de lepra se sigue manteniendo en un nivel muy bajo, en torno a 15-30 casos incidentes anuales². La lepra en la infancia no difiere de la lepra en adultos, salvo en pequeños matices. En la infancia la principal fuente de contagio son los contactos intradomiciliarios multibacilares no tratados. La aparición antes del año es excepcional y es rara antes de los 3 años, siendo más frecuente entre los 10 y 14 años de edad. Existe un ligero predominio masculino. La forma más frecuente de presentación en la infancia son las máculas hipopigmentadas, sobre todo en áreas expuestas asociada a alteraciones de la sensibilidad. Las formas clínicas más frecuentes en los niños son la lepra indeterminada, la tuberculoide y la *borderline* tuberculoide. La forma *borderline-borderline* es rara y son excepcionales las formas lepromatosas y *borderline* lepromatosa^{3,4}.

Se trata de una niña de 8 años natural de Bolivia, residente en España desde los 8 meses, sin antecedentes médicos de interés que consulta por cuadro de lesiones en ambas regiones pretibiales asintomáticas de crecimiento progresivo en tamaño y número desde hacia un año.

A la exploración física presentaba varias placas de crecimiento centrífugo y coalescentes bien delimitadas en ambas superficies pretibiales y tobillos. Estas placas presentaban una morfología anular con un borde más eritematoso y sobreelevado y un centro más aplanado e hipopigmentado (fig. 1). Tras una exploración neurológica básica, no presentaba alteraciones de la sensibilidad en las zonas afectadas.

El examen histológico de las lesiones mostró un infiltrado inflamatorio en la dermis, organizado en granulomas no caseificantes de células epiteloideas rodeados de una corona de linfocitos con una distribución perianaxial y perineural (fig. 2). Tras el estudio histopatológico, procedimos a la detección del *M. leprae* por reacción en cadena de polimerasa (PCR) de la muestra cutánea y a la toma de muestra de exudado nasal y linfa de la oreja para baciloscopia. La PCR fue positiva para *M. leprae* y en la baciloscopia de mucosa nasal se detectaron escasos bacilos ácido alcohol resistentes. Con todos estos datos, se llegó al diagnóstico definitivo de lepra *borderline-borderline*, considerada una forma de lepra multibacilar rara en la infancia. Se descartó afectación neurológica por el servicio de neuropediatría. La paciente



Figura 1 Placas anulares pretibiales y maleolares bien delimitadas.

inició tratamiento según la pauta de la Organización Mundial de la Salud para lepra multibacilar en la infancia con rifampicina, clofazimina y dapsona. La duración del tratamiento es de un año. La paciente se encuentra actualmente en su sexto mes de tratamiento y como única incidencia ha presentado una ligera hiperpigmentación marrónácea facial secundaria a clofazimina, en principio reversible tras el tratamiento. Hemos realizado un estudio de contactos con el fin de determinar el caso índice mediante una exploración

física completa y determinación de PCR y baciloscopia de exudado nasal en los familiares de la niña. Los familiares estudiados hasta el momento no han presentado lesiones cutáneas sugestivas de lepra y la PCR y baciloscopia ha sido negativa en todos los casos; no obstante, existen varios familiares en el entorno de la paciente poco accesibles al estudio por haber regresado a su país de origen y que podrían ser la fuente de contagio. Debemos destacar la importancia de la PCR en el estudio de contactos pues esta técnica es

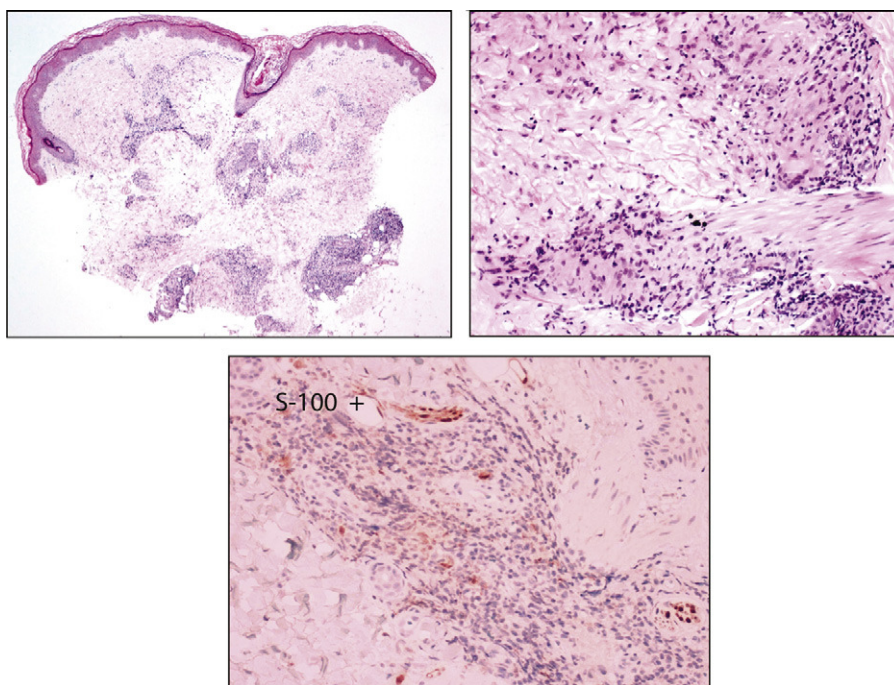


Figura 2 Infiltrado inflamatorio en la dermis, organizado en granulomas perianexiales y perineurales. Observamos el infiltrado alrededor del músculo piloerector y alrededor de los filetes nerviosos S-100 positivos.

capaz de detectar ínfimas cantidades de ADN del bacilo de Hansen y, por tanto, muy útil en el diagnóstico de casos subclínicos y paucibacilares^{5,6}.

El interés del caso radica en que describimos un caso de lepra en la infancia, hecho éste muy inusual en nuestro país. Según fuentes de la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica no se ha declarado ningún caso de lepra en España en menores de 14 años en los últimos 5 años⁷⁻⁹. Por otra parte nuestro caso se trata de un tipo de lepra raro en la infancia que requirió terapia multibacilar. Debemos destacar también el difícil diagnóstico fuera de las áreas endémicas por su rareza y por su amplio abanico de presentaciones clínicas, así como por su largo periodo de incubación, por lo que debemos estar alerta y tener en cuenta esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de todo paciente procedente de zonas endémicas con lesiones dérmicas y afectación neurológica.

Así, si bien en nuestro país la lepra ha dejado de ser un problema de salud pública todavía siguen apareciendo casos nuevos motivados sobre todo por el creciente fenómeno de inmigración que está sufriendo Europa durante los últimos años. Es fundamental un diagnóstico y tratamiento precoz, así como un estudio de contactos, para conseguir que esta enfermedad deje por fin de ser un problema de salud pública en todo el mundo.

Bibliografía

- Rodrigues LC, Locwood DNJ. Leprosy now: epidemiology, progress, challenges, and research gaps. *Lancet Infect Dis*. 2011;11:464-70.
- Rodriguez E, Díaz O, Hernández G. Vigilancia de la lepra. Situación en el mundo y en España, 2010. *Bol Epidemiol Semanal*. 2010;21:201-12.
- Rao AG. Study of leprosy in children. *Indian J Lepr*. 2009;81:195-7.
- Kaur I, Kaur S, Sharma VK, Kumar B. Childhood leprosy in northern India. *Pediatr Dermatol*. 1991;8:21-4.
- Moschella SL. An update on the diagnosis and treatment of leprosy. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:417-26.
- Bang PD, Suzuki K, Phuong LT, Chu TM, Ishii N, Khang TH. Evaluation of polymerase chain reaction-based detection of *Mycobacterium leprae* for the diagnosis of leprosy. *J Dermatol*. 2009;36:269-76.
- Díaz O, Hernández G, Rodríguez E. Vigilancia de la lepra en España, 2004-2006. *Bol Epidemiol Semanal*. 2006;18:205-16.
- Díaz O, Rodríguez E, Hernández G. Vigilancia de la lepra en España, 2007. *Bol Epidemiol Semanal*. 2007;20:229-40.
- Rodríguez E, Díaz O, Hernández G. Vigilancia de la lepra. Situación en el mundo y en España. *Bol Epidemiol Semanal*. 2009;24:277-88.

J. Bernat García^{a,*}, A. Mateu Puchades^a, M.L. Pérez Ebri^b, M.J. Alcaraz Soriano^c y A. Marquina Vila^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

^c Servicio de Microbiología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josefabernat@hotmail.com

(J. Bernat García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.10.019>

Síndrome de De la Chapelle

De la Chapelle syndrome

Sr. Editor:

Presentamos el caso de un niño remitido a la consulta de Endocrinología Infantil por obesidad a los 13 años y 10 meses de edad. No existen antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración física se objetivó un peso de 103,8 kg y una talla de 166,5 cm (+0,38 DE) e IMC de 37,38 (+4,47 DE), acompañado de una acantosis severa. Su fenotipo era masculino normal y presentaba un desarrollo puberal de Tanner G2 (testes de 4 ml) P3 A+, con pene infantil bien conformado, sin alteraciones. No presentaba ginecomastia ni afectación intelectual.

Se realizó estudio hormonal por retraso puberal y posibles alteraciones metabólicas asociadas a su obesidad. En esos primeros resultados se objetivaron niveles bajos de testosterona total y libre, y niveles anormalmente elevados de gonadotropinas para el estadio de Tanner observado.

Ante la sospecha de un hipogonadismo hipergonadotropo, se realiza cariotipo con resultado de 46, XX. Tras confirmación en una segunda determinación se realiza el estudio con PCR que demuestra la presencia de una translocación de la región SRY del cromosoma Y paterno al cromosoma X paterno, estableciéndose con ello el diagnóstico de síndrome de De la Chapelle o varón XX (anomalía de la diferenciación sexual con cariotipo XX por alteración del desarrollo ovárico, según la clasificación internacional vigente desde el año 2006).

Confirmado el diagnóstico, se inicia inducción puberal con testosterona según protocolo, con buena respuesta clínica, sin efectos adversos hasta la actualidad. De forma simultánea, se realiza control dietético, con muy buena respuesta tanto clínica (disminución del IMC y de la acantosis) como analítica.

Actualmente, a la edad de 17 años presenta un peso de 80 kg, una talla de 171,8 cm y un IMC de 27,34 (+1,46 DE), así como un estadio de Tanner G2 P4A+++, con un pene adulto bien conformado. Refiere además presencia de libido y erecciones.

El síndrome de varón XX, también conocido como síndrome de De la Chapelle, es una alteración de la diferenciación sexual (ADS) incluida en la clasificación