

6. Melia E, Freeman AF, Shea YR, Hsu AP, Holland SM, Olivier KN. Pulmonary nontuberculous mycobacterial infections in hyper-IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol*. 2009;124:617–8.
7. Chapel H. Classification of primary immunodeficiency diseases by the International Union of Immunological Societies (IUIS) Expert Committee on Primary Immunodeficiency 2011. *Clin Exp Immunol*. 2012;168:58–9.
8. Grimbacher B, Schäffer AA, Holland SM, Davis J, Gallin JI, Malech HL, et al. Genetic linkage of hyper-IgE syndrome to chromosome 4. *Am J Hum Genet*. 1999;65:735–44.
9. Al Khatib S, Keles S, Garcia-Lloret M, Karakoc-Aydiner E, Reisli I, Artac H, et al. Defects along the T(H)17 differentiation pathway underlie genetically distinct forms of the hyper IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol*. 2009;124:342–8.
10. Woellner C, Gertz EM, Schäffer AA, Lagos M, Perro M, Glocker EO, et al. Mutations in *STAT3* and diagnostic guidelines for hyper-IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol*. 2010;125:424–32, e8.

M.T. Romero Rubio<sup>a,\*</sup>, J. López Andreu<sup>b</sup>,  
X. Martín Benlloch<sup>c</sup>, A. Ortí Martín<sup>d</sup>,  
M.C. Carreras Gil de Santivañes<sup>e</sup>, M. Vaquero Pérez<sup>f</sup>  
y L. Santos Serrano<sup>g</sup>

<sup>a</sup> Sección de Neumología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital de Denia, Alicante, España

<sup>b</sup> Sección de Neumo-Alergia Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

<sup>c</sup> Servicio de Pediatría, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

<sup>d</sup> Sección de Infectología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

<sup>e</sup> Sección de Pediatría General, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

<sup>f</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Denia, Denia, Alicante, España

<sup>g</sup> Sección de Gastroenterología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital de Denia, Denia, Alicante, España

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [maria.romero@marinasalud.es](mailto:maria.romero@marinasalud.es), [teresaromerorubio@gmail.com](mailto:teresaromerorubio@gmail.com) (M.T. Romero Rubio).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.01.017>

## Tuberculosis congénita

### Congenital tuberculosis

Sr. Editor:

Según datos de la Organización Mundial de la Salud, la incidencia global de tuberculosis (TBC) está en descenso. La mayor carga de enfermedad corresponde a Asia y África, predominando entre los 15 y 44 años<sup>1</sup>. La forma congénita es una presentación infrecuente de la enfermedad<sup>2</sup>, que no debe ser desestimada, sobre todo en países donde hay resurgencia de TBC. Presentamos a un paciente con tuberculosis congénita internado en el Hospital de Pediatría J.P. Garrahan, Argentina.

Es derivado a los 39 días de vida un niño con adelgazamiento, hepatoesplenomegalia y dificultad respiratoria. Se encontraba hospitalizado desde los 15 días de vida por pérdida de peso del 16%. Se trataba de un nacido a término, con peso adecuado para la edad gestacional. El embarazo había sido controlado, con serologías frente a VIH, VDRL, Chagas, virus de la hepatitis B del primer trimestre negativas. El niño se alimentaba con lactancia materna exclusiva. En el examen físico del ingreso el bebé se presentaba pálido, taquicárdico y taquipneico. Se palpaban adenopatías axilares y esplenomegalia. El laboratorio mostraba: glóbulos blancos 21.360/  $\mu$ l (55% neutrófilos, 18% linfocitos, 23% monocitos), hemoglobina 9 g %, plaquetas 360.000/  $\mu$ l, GOT 18 U/l, GPT 23 U/l, creatinina 0,6 mg/dl. Se realizaron hemocultivos y urocultivo, que fueron negativos. El estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo mostró 34 células/  $\mu$ l, con predominio linfocitario, proteínas 96 mg/dl y glucorraquia 30 mg/dl. Se realizaron una radiografía de tórax (fig. 1), donde se evidenciaba un patrón reticulonodulillar bilateral, y una

ecografía abdominal, que informó esplenomegalia heterogénea con imágenes hipoecoicas, con centro ecogénico (fig. 2). Se realizaron lavados gástricos que fueron positivos para *Mycobacterium tuberculosis* (*M. tuberculosis*). La PPD fue negativa. Se indicó tratamiento con isoniazida, rifampicina, pirazinamida, etambutol y dexametasona, con diagnóstico de TBC congénita con compromiso de sistema nervioso central. El niño completó 12 meses de tratamiento, con buena evolución clínica y resolución de las lesiones radiológicas.

La madre del niño se encontraba adelgazada y con tos seca. Refería episodios de broncostrucción durante el embarazo, pero no había realizado tratamiento específico. La radiografía de tórax (fig. 3) de la misma mostraba una

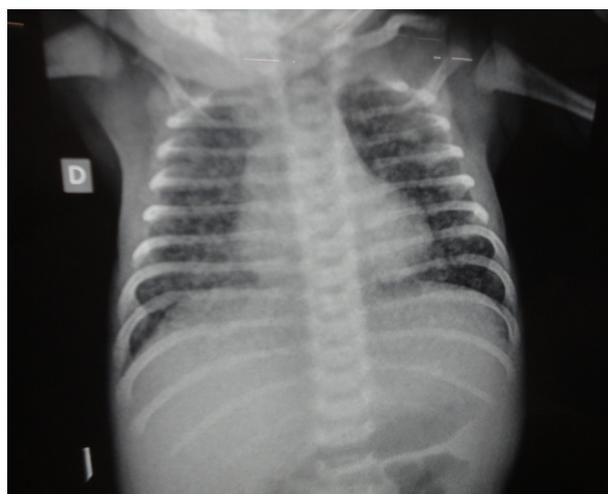
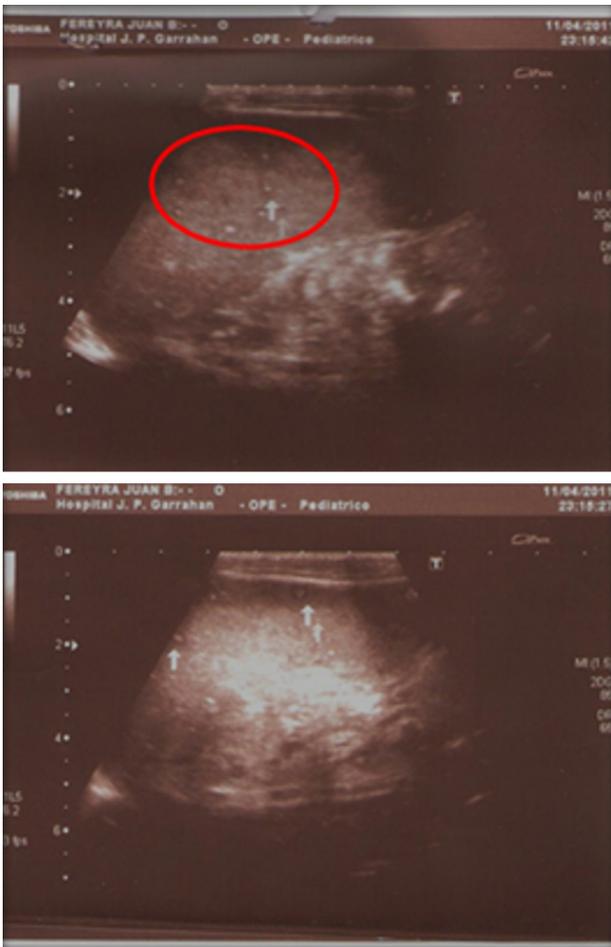


Figura 1 Radiografía de tórax: patrón retículo-nodulillar bilateral.



**Figura 2** Ecografía abdominal: esplenomegalia heterogénea con múltiples pequeñas imágenes hipoeoicas, con centro ecogénico.

imagen radiolúcida en el vértice izquierdo. La PPD fue de 15 mm. Los cultivos de esputo de la madre fueron positivos para *M. tuberculosis*. Se realizó una biopsia de endometrio, cuya anatomía patológica informó granulomas caseificantes, con cultivo positivo para *M. tuberculosis*. La madre inició isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol simultáneamente con su hijo. Completó 9 meses de tratamiento. No fue necesario separar a la madre del niño durante la enfermedad, ya que ambos se encontraban bajo tratamiento. En los controles posteriores, se constató la resolución de los síntomas.

No se han encontrado evidencias de que el embarazo aumente el riesgo de contraer TBC, aun en mujeres con infección VIH<sup>3</sup>. Los síntomas en la mujer embarazada pueden ser muy variables, siendo frecuente la enfermedad extrapulmonar<sup>4</sup>. Las embarazadas con TBC tienen mayor riesgo de presentar complicaciones, muerte perinatal y prematuridad. La definición de TBC congénita, enunciada por Beitzke, y modificada por Cantwell et al.<sup>5</sup>, requiere infección confirmada y al menos uno de los siguientes: a) lesiones en la primera semana de vida; b) complejo primario o granuloma caseificante hepático; c) infección de la placenta o tracto genital femenino, y d) exclusión de adquisición posnatal. El paciente presentado evidenciaba el complejo



**Figura 3** Radiografía de la madre del paciente. Se observa una imagen radiolúcida en el vértice izquierdo.

primario esplénico por ecografía y la infección fue confirmada en el endometrio materno, es por ello que los autores consideran que se trató de una infección fetal. Los síntomas en el recién nacido se presentan entre la segunda semana de vida y los 4 meses. Son frecuentes<sup>6</sup>: hepatoesplenomegalia, fiebre, distrés respiratorio, linfadenopatías, irritabilidad, supuración ótica y lesiones en la piel; el compromiso de sistema nervioso central es variable. El diagnóstico de TBC congénita es un verdadero desafío. El 50% de los recién nacidos presentan un patrón miliar en la radiografía de tórax, pero pueden presentar adenopatías con o sin infiltrados pulmonares, derrame pleural acompañado o no de patrón miliar. Una radiografía inicial normal no descarta la enfermedad<sup>3</sup>.

El tratamiento de la TBC congénita puede homologarse con el de la TBC adquirida<sup>7</sup>. Los corticoides están recomendados en caso de compromiso meníngeo u obstrucción de la vía aérea y en la enfermedad miliar<sup>8</sup>.

Ante la alta sospecha de TBC activa durante el embarazo, se debe indicar fármacos tuberculostáticos no teratogénicos y realizar la evaluación del entorno<sup>6</sup>. El tratamiento inicial debe indicarse según las recomendaciones habituales y de acuerdo con la epidemiología local<sup>7</sup>. No debe contraindicarse el amamantamiento si la madre y el niño reciben tratamiento adecuado<sup>6-9</sup>. La TBC congénita es una forma de presentación poco habitual, con alta morbimortalidad, que requiere un alto índice de sospecha para el diagnóstico y tratamiento.

## 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<sup>a</sup>, M.G. Pérez<sup>a,\*</sup>, M. Taicz<sup>a</sup>, L. Casimir<sup>b</sup>  
y R. Bologna<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Control epidemiológico e Infectología, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

<sup>b</sup> Servicio de Microbiología, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [guaperez@hotmail.com](mailto: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 1938<sup>1</sup>. Es una entidad poco frecuente, con menos de 200 casos descritos desde 1965 y una incidencia estimada de 1:100.000 recién nacidos vivos<sup>2</sup>. 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 osteoporosis<sup>3</sup>.

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/cm<sup>2</sup> a nivel lumbar (L2-L4), correspondiente a un z-score de -1,7 DE<sup>4</sup>. 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/cm<sup>2</sup> (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-