

Nota clínica

Rickettsiosis, un caso de TIBOLA

Diego Martínez Castillón^a, Divina Inmaculada Doste Larrull^b, Alicia Sanz Cardiel^c, Jara Rodríguez Mañas^a

Publicado en Internet: 31-mayo-2016

Diego Martínez Castillón: diego_mc87@hotmail.com ^aCS Pirineos. Huesca. España • ^bCS Santo Grial. Huesca. España • ^cHospital San Jorge. Huesca. España.

esume

Las rickettsiosis están cobrando especial protagonismo a raíz de nuevas especies descritas en los últimos años. La más frecuente en nuestro medio es la infección por *Rickettsia conorii*, que produce la fiebre botonosa mediterránea. Recientemente se incluye con más frecuencia en el diagnóstico diferencial la denominada TIBOLA (*tick-borne lymphadenopathy*) o DEBONEL (*dermacentor-borne necrosis eritema lymphadenopathy*), cuya primera confirmación serológica data de 1997 en Francia y que es transmitida por la garrapata *Dermacentor marginatus*, producida por *R. slovaca*, entre otras, y con similares características clínicas a las de la fiebre botonosa mediterránea.

Se presenta el caso de una niña de ocho años de edad que acude al Servicio de Urgencias con la presencia de fiebre y una lesión costrosa, de aspecto necrótico, en el cuero cabelludo, así como adenopatías de localización cérvico-occipital y retroauricular, refiriendo la picadura de una garrapata hace 15 días. El diagnóstico se confirma mediante la presentación clínica y serologías cruzadas con *Rickettsia conorii*. Tras pauta de eritromicina a dosis de 40 mg/kg/día durante ocho días se evidencia la desaparición progresiva de las lesiones a lo largo de un mes.

Palabras clave: • Rickettsia • Linfadenopatía

Dermatocentor

Rickettsia, a case of TIBOLA

Abstract

Rickettsia are gaining special importance following new species discovered in recent years. The most common in our environment is *Rickettsia conorii* infection, which produces the so-called Mediterranean fever boutonneuse. Recently are included more often in the differential diagnosis the called TIBOLA (tick-borne lymphadenopathy) or also known as DEBONEL (dermacentor-borne necrosis lymphadenopathy erythema), whose first serologic confirmation dates back to 1997 in France and is transmitted by the tick *Dermacentor marginatus*, produced by *R. slovaca* among others and has similar clinical features as the Mediterranean spotted fever.

Key words:
• Rickettsia
• Lymphadenopathy
• Dermatocentor

The case of an 8 year-old who came to the Emergency Services with the presence of fever and scabby lesion, necrotic scalp and cervical lymphadenopathy of occipital and retroauricular location is presented, referring tick bite 15 days ago. The diagnosis is confirmed by clinical and serological tests *Rickettsia conorii* cross-presentation. After erythromycin dose regimen of 40 mg/kg/day for 8 days, progressive disappearance of lesions was evident after a month.

Cómo citar este artículo: Martínez Castillón D, Doste Larrull DI, Sanz Cardiel A, Rodríguez Mañas J. Rickettsiosis, un caso de TIBOLA. Rev Pediatr Aten Primaria. 2016;18:157-60.

CASO CLÍNICO

Niña de ocho años, natural de la provincia de Huesca (España), sin antecedentes de interés, que acude a la consulta ante la presencia de una lesión dérmica en el cuero cabelludo (Fig. 1) y adenopatías de localización cérvico-occipital de varios días de evolución. En la exploración se observa una lesión costrosa en el cuero cabelludo occipital, de 3×3 cm, que se desprende fácilmente, sin presencia de escara ni zona eritematosa. De la misma manera, se observan tres adenopatías retroauriculares y occipitales, de 2 cm de diámetro, muy dolorosas a la palpación, sin otros hallazgos de interés. La paciente refiere picadura de garrapata hace 15 días, la cual fue identificada dentro de la especie *Dermacentor marginatus* (Fig. 2).

Se pauta eritromicina a dosis de 40 mg/kg/día durante ocho días y se solicita serología para *Toxoplasma*, *Borrelia*, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr y *Rickettsia conorii*, evidenciándose una positivización de IgG para citomegalovirus y de anticuerpos para *Rickettsia conorii* (1/640) mediante inmonofluorescencia indirecta y posterior aumento a los 40 días. Tras la medicación pautada, presenta persistencia de una de las tres adenopatías durante un mes, que sigue siendo dolorosa al tacto, con desaparición posterior. A los cuatro años y habiéndose encontrado asintomática durante este periodo, la paciente consulta por aparición nuevamente de pequeños nódulos discretamente

Figura 1. Lesión dérmica de aspecto costroso a nivel de cuero cabelludo



dolorosos a la palpación a nivel de de la región cráneo-cervical bilateral, apreciándose ecográficamente cuatro lesiones compatibles con adenopatías de aspecto inflamatorio residual sin otros hallazgos valorables, ninguna de ellas de tamaño significativo, que fueron tratadas de manera sintomática.

DISCUSIÓN

Las rickettsiosis están cobrando especial protagonismo en nuestro medio a raíz de nuevas especies descritas en los últimos años^{1,2}. De este grupo, la más frecuente en nuestro medio es la infección por *Rickettsia conorii*, que produce la fiebre botonosa mediterránea.

Recientemente se incluye en el diagnóstico diferencial de las enfermedades transmitidas por garrapatas la entidad llamada TIBOLA (tick-borne lymphadenopathy) o DEBONEL (dermacentor-borne necrosis eritema lymphadenopathy), enfermedad transmitida por la garrapata Dermacentor marginatus, producida por R. slovaca y que comparte similares características clínicas con la fiebre botonosa mediterránea.

Aunque fue aislada por primera vez en 1968 en Eslovaquia, la primera confirmación serológica fue en Francia en 1997³ y desde entonces ha sido descrita en diversos países europeos (entre los que se encuentra España como uno de los países con mayor número de casos descritos^{4,5} y, más recientemente, Portugal⁶). La *Rickettsia slovaca* se

Figura 2. Hembra de Dermacentor marginatus

presenta fundamentalmente en los meses fríos del año, afectando predominantemente a mujeres y niños²⁻⁶.

El cuadro clínico aparece habitualmente tras un periodo de incubación de 4-5 días, en forma de escara necrótica con un eritema anular a su alrededor. Este se localiza a nivel de cuero cabelludo en la mayoría de los casos^{7,8}, junto a una linfadenitis cervical y/o occipital habitualmente muy dolorosa^{2,3,6,8}. A menudo se acompaña de sintomatología sistémica como fiebre, astenia, artropatías y cefalea^{2,8}. Otras formas de presentación descritas, que no se presentaron en nuestro caso, son la aparición de fiebre, edema facial⁵ y periorbitario bilateral, eritema maculopapular en tronco, alopecia residual en la zona de la picadura^{2,6} y cefalea³.

El diagnóstico se basa en las características clínicas y epidemiológicas, puesto que las pruebas específicas de confirmación son limitadas a este respecto. Aunque en muchos de los casos la serología resulta negativa, se ha demostrado que en un 45-60% de los casos se considera positiva mediante reacción cruzada para *Rickettsia conorii*, como ocurrió en nuestro caso.

El diagnóstico de certeza se obtiene mediante el crecimiento de *Rickettsia slovaca* en el cultivo de la lesión cutánea, detección molecular de ADN de la misma mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR), así como serologías específicas^{6,7}.

En cuanto al tratamiento, se ha demostrado eficacia con pautas de doxiciclina^{3,6,7}, azitromicina⁷ y eritromicina, como ocurrió en nuestro caso, con resolución de la clínica y la sintomatología asociada. Llama la atención la persistencia de la clínica

dos meses después de la instauración del tratamiento, lo que parece una constante según los artículos revisados, en los que se resalta la persistencia de los síntomas hasta 18 meses en ausencia de tratamiento⁸. En nuestro caso, llama la atención la persistencia de dichas adenopatías hasta cuatro años tras la resolución de la clínica inicial.

Aunque *R. slovaca* es el agente etiológico principal asociado a TIBOLA, otras especies, como *R. rioja* o *R. raoultii*, trasmitidas por el mismo vector, podrían causar una clínica similar^{1,5,6}.

En algunos estudios se observa mayor prevalencia de *R. raoulti* en la garrapata *D. marginatus* frente a *R. slovaca* en función de la zona geográfica estudiada. Sin embargo, se han descrito más casos de TIBOLA causada por *R. slovaca*, lo cual podría justificarse por una menor patogenicidad de *R. raoulti*⁵.

Para concluir, nos parece oportuno indicar que el TIBOLA podría ser una patología infradiagnostica-da^{2,3,8}, pudiendo tratarse tras la fiebre botonosa mediterránea de la enfermedad por garrapata más prevalente en Europa^{1,6}, debido entre otras cosas a la falta de sospecha clínica en muchos casos y a la dificultad de acceso a las pruebas diagnósticas específicas necesarias.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

DEBONEL: dermacentor-borne necrosis eritema lymphadenopathy • **PCR:** reacción en cadena de la polimerasa • **TIBOLA:** tick-borne lymphadenopathy.

BIBLIOGRAFÍA

- **1.** Oteo JA, Portillo A. Tick-borne rickettsioses in Europe. Ticks Tick Borne Dis. 2012;3:271-8.
- Selmi M, Bertolotti L, Tomassone L. Rickettsia slovaca in Dermacentor marginatus and tick-borne lymphadenopathy, Tuscany, Italy. Emerg Infect Dis. 2008;14: 817-20.
- 3. Raoult D, Berbis P, Roux V, Xu W, Maurin M. A new tick-transmitted disease due to Rickettsia slovaca. Lancet. 1997;350:112-3.
- **4.** Porta FS, Nieto EA, Creus BF, Espín TM, Casanova FJ, Sala IS. Tick-borne lymphadenopathy: a new infectious disease in children. Pediatr Infect Dis J. 2008; 27:618-22.

- 5. Parola P, Rovery C, Rolain JM, Brouqui P, Davoust B, Raoult D. Rickettsia slovaca and R. raoulti in Tickborne Rickettsioses. Emerging Infect Dis. 2009;15: 1105-8.
- 6. Sousa R, Pereira BI, Nazareth C, Cabral S, Ventura C, Crespo P, et al. Rickettsia slovaca infection in humans, Portugal. Emerg Infect Dis. 2013;19:1627-9.
- 7. Sanfeliu I, Pons I, Segura F. Rickettsiosis en nuestro entorno. Jano. 2008;1689;21-4.
- 8. Clopés A, Rovira R, Samper MA, Sanchís FJ, Delgado LE, Terradas P. Nen amb adenopaties doloroses occipitals i febreta: TIBOLA. Pediatr Catalana. 2009;69: 291-3.