

El diagnóstico preoperatorio correcto se realiza sólo en el 25% de casos si se mantiene un alto índice de sospecha, y se confirma con ecografía abdominal, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM)⁷. La radiología abdominal puede mostrar imágenes de desplazamiento de vísceras vecinas al quiste (como en este caso, en el que se observó un desplazamiento de las asas intestinales hacia la izquierda con un efecto masa a la derecha), dilatación del duodeno proximal con obstrucción en la porción distal e, incluso, calcificación de las paredes del quiste. La ecografía abdominal manifiesta la naturaleza quística y se presenta como una imagen de septos en una masa anecoica^{9,10}. Puede pasar desapercibido si es de gran tamaño y provocar su confusión con ascitis en un abdomen agudo, como ocurrió en este caso. La TC o la RM son útiles para valorar su extensión².

**M. Garrido Pérez^a, J. Quilis Esquerre^b,
L. Ledesma Gómez^b, J.L. Peiró Ibáñez^c,
S. Santos de Vega^d y M. Culubret Oliva^e**

^aMedicina Familiar y Comunitaria.

^bServicio de Pediatría. ^cUnidad de Cirugía Pediátrica.
Servicios de ^dRadiología y ^eAnatomía Patológica.
Hospital de Terrassa. Barcelona. España.

Correspondencia: Dra. M. Garrido Pérez.
Horta, 3, 4^o 4^a Sabadell. 08203 Barcelona. España.

Dr. J. Quilis Esquerre.

Servicio de Pediatría. Hospital de Terrassa.

Ctra. Torrebónica, s/n. Terrassa. 08227 Barcelona. España.

Correo electrónico: 30612mgp@comb.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández Hurtado I, Bregante J, Mulet Ferragut JF, Morón Canis JM. Linfangioma quístico abdominal. *Cir Pediatr* 1998; 11:171-3.
2. Fernández Pérez J, Morán Penco JM, Pimentel JJ, Sanjuán Rodríguez S. Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. *Cir Pediatr* 2001;14:41-3.
3. Vicente Prados FJ, Martínez Morcillo A, Tallada Buñuel M, Cozar Olmo JM, Espejo Maldonado E, Pedrajas de Torres G. Ureterohidronefrosis secundaria a linfangioma quístico retroperitoneal. *Actas Urol Esp* 1998;22:167-9.
4. Rosae J. Peritoneum, retroperitoneum and related structures. En: Stamathis G, editor. *Ackerman's surgical pathology*, vol II, 7^a ed. St. Louis: Mosby, 1989; p. 2152-3.
5. Egozi EI, Ricketts RR. Mesenteric and omental cyst in children. *Am Surg* 1997;63:287-90.
6. Vázquez Rueda F, Pizarro de Celis FJ, Salas Molina J, Escassi Gil A, Paredes Esteban MJ, Castillo Bernabeu R, et al. Linfangiomas quísticos mesentéricos en niños: Aportación de 5 casos. *An Esp Pediatr* 1994;41:201-5.
7. Mohanty SK, Bal SK, Maudar KK. Mesenteric cyst –an unusual presentation. *J Pediatr Surg* 1998;33:792-3.
8. Kubota A, Yonekura T, Kuroda D, Yasuda T, Kato M, Oyanagi H, et al. Giant purulent mesenteric cyst. *Pediatr Surg Int* 1995;11:45-6.
9. Simeone DM, Pranikoff T. Mesenteric cyst. *N Engl J Med* 1999; 341:659.
10. Srivasta KM, Brown RS. Mesenteric cyst. *Arch Dis Child* 1999; 75:272.

Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva y manifestaciones extraganglionares

Sr. Editor:

La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, o enfermedad de Rosai-Dorfman, fue descrita por primera vez por estos autores en 1969¹. Afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes, con mayor incidencia en las dos primeras décadas de la vida y con una relación varón:mujer de 1,4:1². En nuestro servicio se atendió un caso que se describe a continuación.

Se trataba de un varón de 8 años, que presentaba linfadenopatías laterocervicales bilaterales de gran tamaño y larga evolución (fig. 1A), y dolor en el tercer dedo de la mano derecha, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. Estas linfadenopatías son características de la enfermedad, y habitualmente están afectados otros grupos ganglionares y, en ocasiones, diferentes localizaciones extraganglionares (fundamentalmente hueso, mucosa del

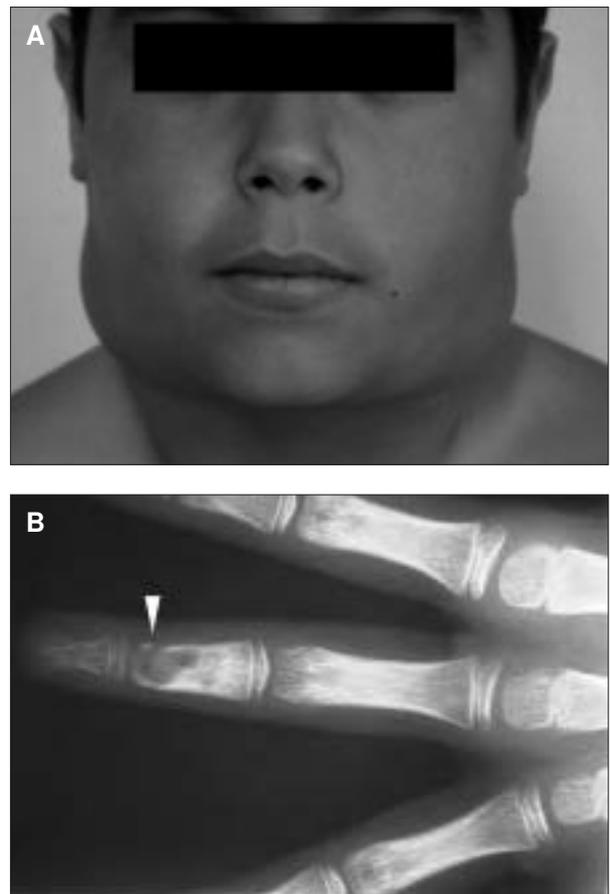


Figura 1. Afectación ganglionar característica de la enfermedad de Rosai-Dorfman. **A)** Aspecto del paciente. Apréciase el notable ensanchamiento del cuello, debido a la presencia de adenopatías cervicales bilaterales. **B)** Lesión osteolítica en el tercer dedo de la mano derecha.

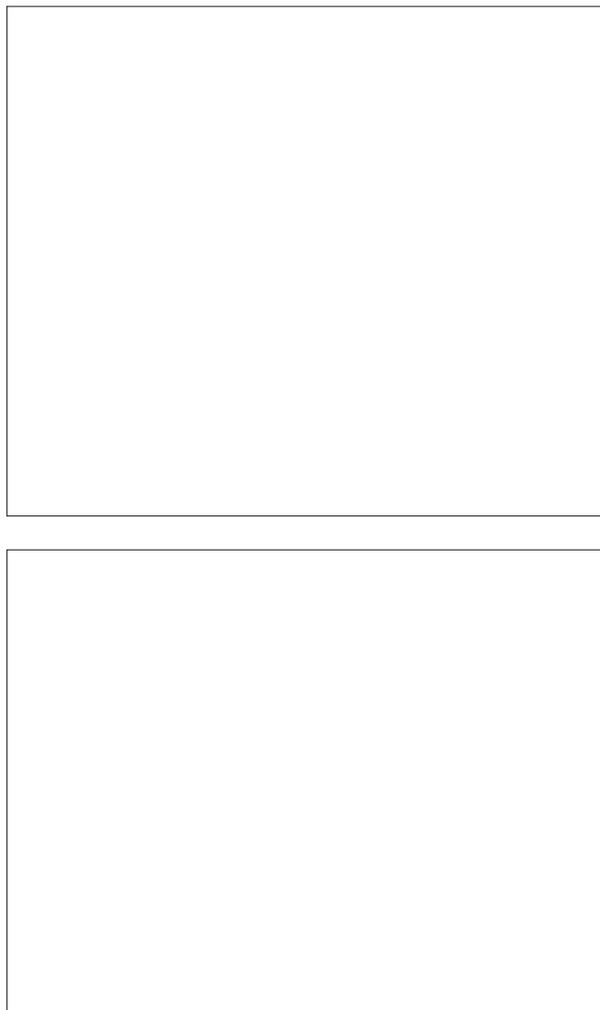


Figura 2. Lesiones histopatológicas características de la enfermedad de Rosai-Dorfman. **A)** Distensión de los sinusoides del ganglio linfático por histiocitos. Las flechas señalan la presencia de fenómenos de linfocitosis (× 400). **B)** Expresión de la proteína S-100 (áreas oscuras) en las células típicas de la enfermedad, con positividad citoplasmática y nuclear (× 400).

aparato respiratorio superior y piel)¹⁻⁴. Las pruebas de imagen realizadas a nuestro paciente mostraron la presencia de una lesión osteolítica en la segunda falange del tercer dedo de la mano derecha (fig. 1B), así como adenopatías hiliares, mesentéricas, en el receso acigoesofágico, paraaórticas e inguinales bilaterales, y una lesión nodular en el cornete inferior derecho.

En las diferentes pruebas de laboratorio se observó leucocitosis con neutrofilia, inversión del cociente albúmina/globulina, con niveles de gammaglobulina de 3,4 g/dl, elevación de la IgG (2.500 mg/ml) y la IgA (523 mg/ml), e inversión del cociente CD4/CD8 (CD4: 281 cél./ μ l; CD8: 590 cél./ μ l). La cuantificación de los linfocitos B fue normal. Estos hallazgos se consideran también característicos de la enfermedad¹⁻³. Existía además una activación significativa de las citocinas proinflamatorias (factor de necrosis tumoral alfa [TNF α], 53 pg/ml; IL-6, 145 pg/ml; IL-1 β , 69 pg/ml), y de algunas fracciones del sistema del complemento (C3, 236 mg/dl; C4, 36 mg/dl). Las concentraciones séricas de anticuerpos antinucleares,

antígeno carcinoembrionario y alfafetoproteína estuvieron dentro del rango normal.

La etiopatogenia de la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva es desconocida, y se postula que puede deberse a una hiperrespuesta a determinados virus como el virus de Epstein-Barr (VEB) y el herpes simple (VHS) tipo 6^{2,5}, aunque también es posible que la presencia de estos virus sea secundaria al desorden primario del sistema inmunitario característico de la enfermedad^{2,5}. En este caso la serología frente al VEB fue positiva (IgG VCA 633 mg/ml), y resultaron negativos el resto de los estudios microbiológicos.

El diagnóstico se establece con el estudio histopatológico de los ganglios afectados^{2,3,6,7}. En nuestro caso, la biopsia ganglionar descartó procesos linfoproliferativos malignos, y mostró histiocitosis sinusal con histiocitos inmunorreactivos para la proteína S-100 (fig. 2B) y CD68, con linfocitos T CD4 (positivos para CD3 y CD45RO) preservados intracitoplasmáticos (fenómeno denominado linfocitosis o emperipolesis; fig. 2A). En la biopsia de la lesión ósea se observó también linfocitosis. Se ha sugerido que las células de la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva pertenecen al sistema macrófago-histiocitario⁶, puesto que expresan antígenos específicos de los macrófagos como el CD68, CD11C, CD14, CD33, LN5, concanavalina A y aglutinina del cacahuete⁶. Por ello, se ha postulado que la linfocitosis podría representar un trastorno del contacto entre ambos tipos celulares durante la presentación de antígenos⁶.

El aspecto peor definido de esta enfermedad es su tratamiento¹⁻³. Aunque su evolución habitual es crónica y benigna con exacerbaciones y remisiones frecuentes¹⁻³ (razón por la cual algunos autores recomiendan una actitud expectante), se ha descrito la muerte de pacientes relacionada con la extensión extraganglionar de la enfermedad a órganos vitales o secundaria a la disfunción inmunológica subyacente^{2,4}. En la bibliografía sólo hay publicados casos clínicos aislados, o pequeñas series de casos⁸⁻¹⁰, y se carece de protocolos terapéuticos de consenso. Los corticoides son los agentes recomendados como primera opción, ya que otras posibles opciones terapéuticas (como la radioterapia y la cirugía) no han resultado exitosas⁸⁻¹⁰. En este caso se optó por iniciar tratamiento médico, tanto por la posibilidad de una progresiva extensión extraganglionar de la enfermedad, como por las repercusiones psicosociales de la misma para el paciente y sus familiares. En nuestro caso, tras 7 meses de tratamiento con esteroides, no se observó ninguna mejoría clínica ni analítica. En estas circunstancias, se ha descrito la asociación a los corticoides de diferentes agentes quimioterápicos, con resultados variables⁸⁻¹⁰. Por ello se decidió asociar corticoides, metotrexato y mercaptopurina.

En conclusión, en el diagnóstico diferencial de las linfadenopatías se debe considerar la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, especialmente si existen manifestaciones extraganglionares. Tal vez el diseño de un protocolo terapéutico de consenso contribuiría a simplificar el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

**M.^a González Santacruz^a, C. Pancho Flores^a,
M.^a Niveiro de Jaime^b, C. Loeda Ozores^a
y J. Flores Serrano^a**

Servicios de ^aPediatría y ^bAnatomía Patológica.
Hospital General Universitario. Alicante. España.

Correspondencia: Dra. M^a González Santacruz.
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario.
Maestro Alonso, 109. 03010 Alicante. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: A pseudolymphomatous benign disorder. Analysis of 34 cases. *Cancer* 1972;30:1174-85.
2. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): Review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 1990;7:19-73.
3. McAlister WH, Herman T, Dehner LP. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Pediatr Radiol* 1990;20:425-32.
4. Mir R, Aftalion B, Kahn L. Synus histiocytosis with massive lymphadenopathy and unusual extranodal manifestations. *Ach Pathol Lab Med* 1985;109:867-70.
5. Levine P, Jahan N, Murai P, Manak M, Jaffe S. Detection of Human Herpesvirus in 6 Tissues involved by sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *J Infect Dis* 1992;166:291-5.
6. Paulli M, Rosso R, Kindl S, Boveri E, Macorolo D, Chioda C, et al. Immunophenotypic characterization of the cell infiltrate in five cases of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Hum Pathol* 1992;23:647-53.
7. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. An analysis of 14 deaths occurring in a patient registry. *Cancer* 1984;54:1834-40.
8. Horneff G, Jurgens H, Hort W, Karitzky D, Göbel U. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Response to methotrexate and mercaptopurine. *Med Pediatr Oncol* 1996;27:187-92.
9. Colleoni M, Gaion F, Perasole A, Nelli P, Manente P. Evidence of responsiveness to chemotherapy in aggressive Rosai Dorfman disease. *Eur J Cancer* 1995;31:424.
10. Komp DM. The treatment of Sinus Histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease). *Semin Diagn Pathol* 1990;7:83-6.

Tratamiento del dolor en un caso de osteogénesis imperfecta tipo III

Sr. Editor:

La osteogénesis imperfecta es un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan principalmente al colágeno de tipo I. Los niños que la padecen pueden sufrir diversos síntomas, dependiendo del tipo de enfermedad y el grado evolutivo. Las deformidades producidas por el crecimiento anómalo del hueso, condicionan de manera muy importante la vida de estos pacientes¹.

Aunque las formas más severas (tipos III y IV) son muy poco frecuentes (< 1:60.000), son las que presentan las manifestaciones clínicas más floridas. De entre ellas, el dolor, es uno de los

síntomas principales en una etapa de la vida en la que las fracturas óseas aparecen tras mínimos movimientos, pequeños accesos de tos o simplemente el desarrollo puberal.

Se presenta el caso de una niña de 15 años y 6 meses, de 34 kg (< P₃) y 106 cm (< P₃), diagnosticada de osteogénesis imperfecta grado III (fig. 1).

Fue remitida a la Unidad del Dolor por un cuadro de dolor dorsal intenso de 3 semanas de evolución. A la exploración destacaba un dolor selectivo a punta de dedo en región dorsolateral derecha de tipo continuo, lancinante y profundo, con una escala visual analógica (EVA) de 7 sobre 10, y un Latinen de 14. Dormía muy mal y se despertaba cada hora por el dolor.

Con el diagnóstico clínico de dolor neuropático se instauró tratamiento con tramadol 0,5 ml cada 8 h por vía oral; amitriptilina, 25 mg por la noche por vía oral; dexketoprofeno, 12,5 mg cada 12 h por vía oral, protección gástrica y un laxante. A los 3 días, la EVA era de 5, dormía 3 h seguidas, pero todavía le despertaba el dolor, si bien refería bastante somnolencia diurna. Se aumentó la dosis de tramadol a 0,5 ml cada 6 h, y se disminuyó la amitriptilina a 10 mg por la noche. La EVA disminuyó hasta 3, y la niña toleró perfectamente la medicación.

A los 8 días, la enferma refirió que había desaparecido el dolor de la zona escapular, pero presentaba intenso dolor en zona lumbar con irradiación a ambas piernas (EVA, 7). Se añadió topiramato 25 mg por la mañana, se aumentó la amitriptilina a 25 mg noche, dexketoprofeno 12,5 mg cada 8 h, suspendiendo el tramadol y añadiendo morfina de liberación mantenida 30 mg por la mañana. El dolor se controló (EVA, 2), dormía muy bien, se encontraba más animada y sin efectos secundarios salvo estreñimiento. A los 2 meses se estableció una pauta decreciente hasta retirar amitriptilina y morfina. Al mes se suspendió el topiramato, y la enferma permaneció asintomática desde el punto de vista del tratamiento del dolor.

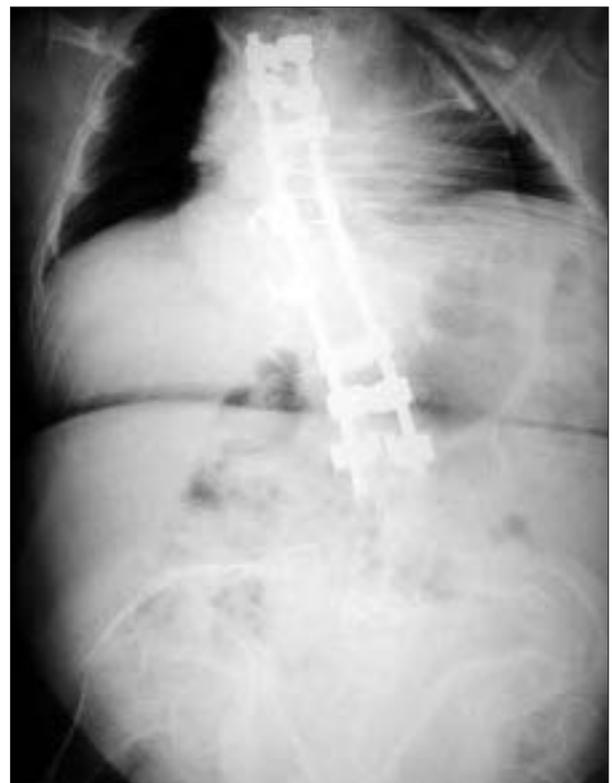


Figura 1. Múltiples deformidades óseas e instrumentación vertebral posterior en el caso de la paciente.